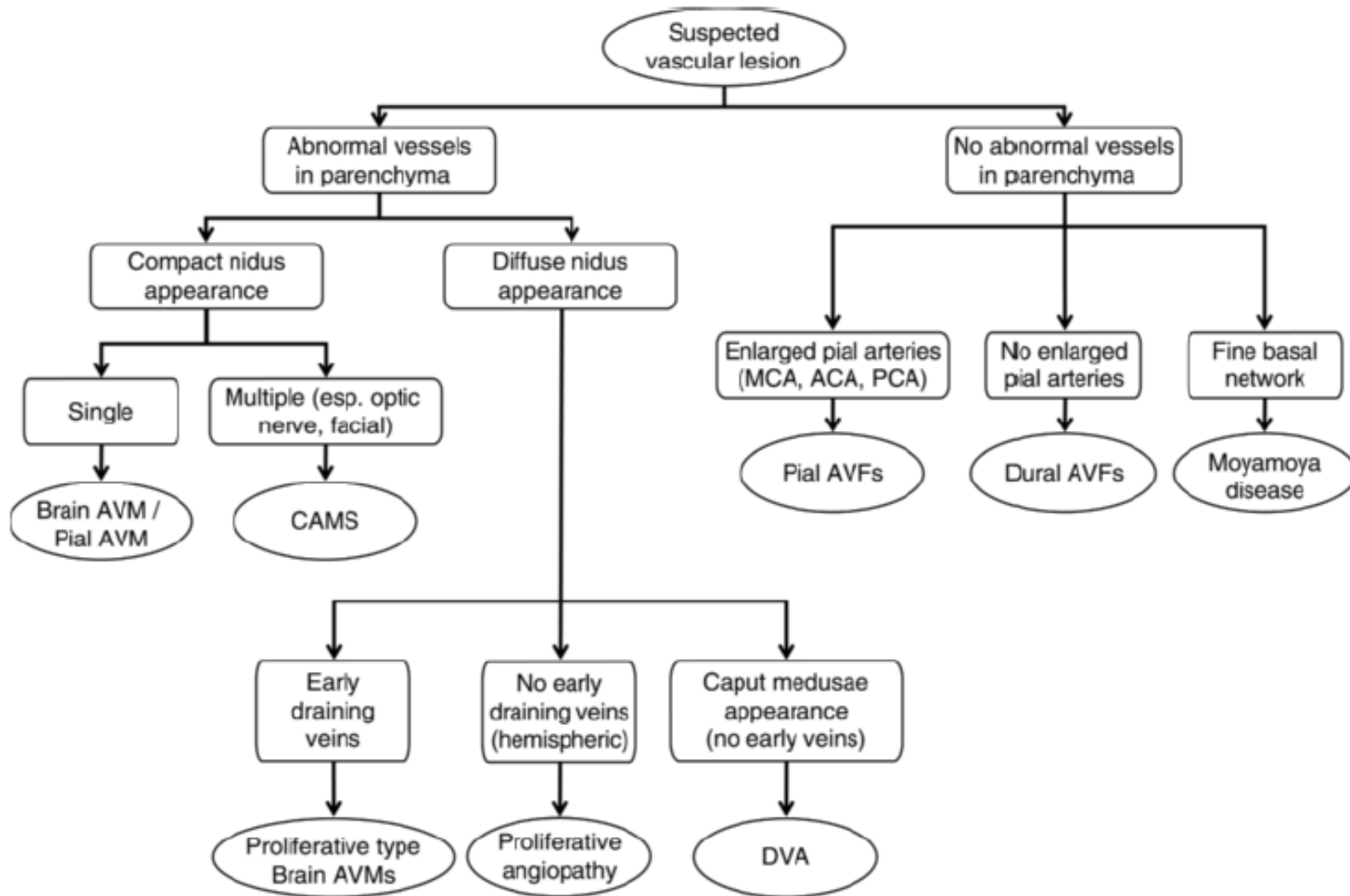
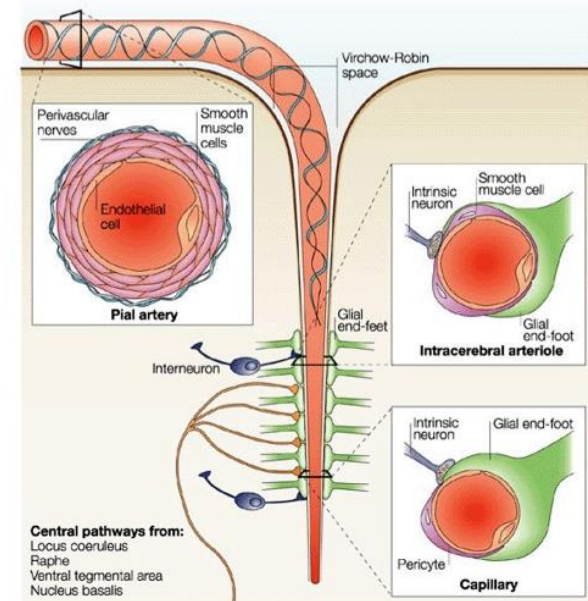
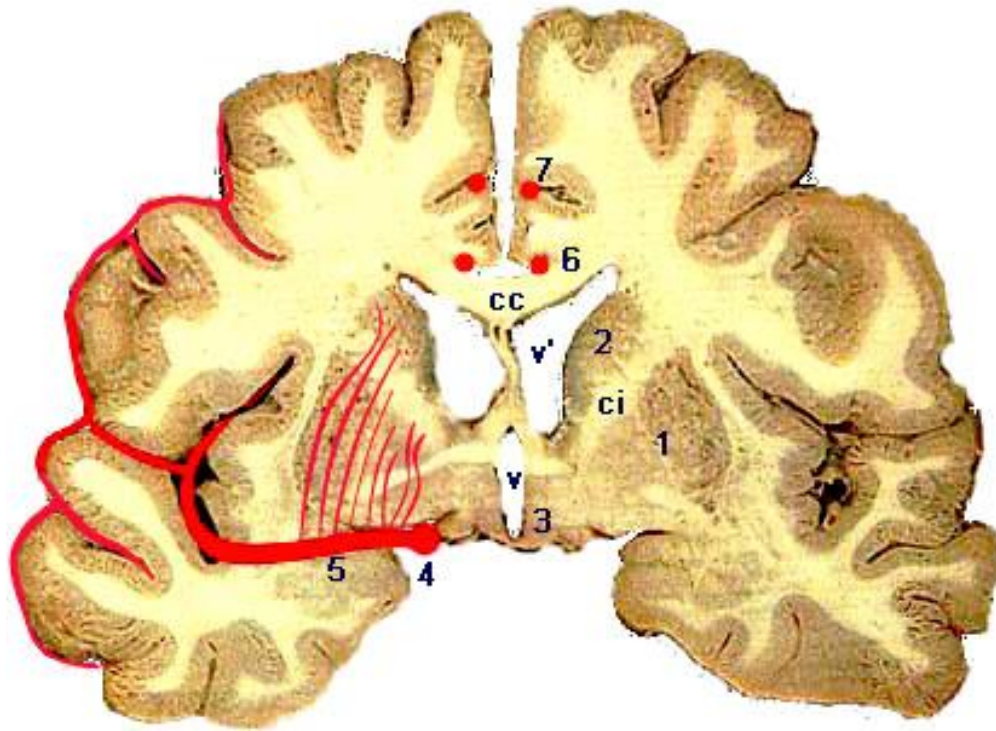


Malformations Vasculaires Cérébrales (MAV-FAV-MoyaMoya)

N. Sadeghi, S. Elens, B. Lubicz

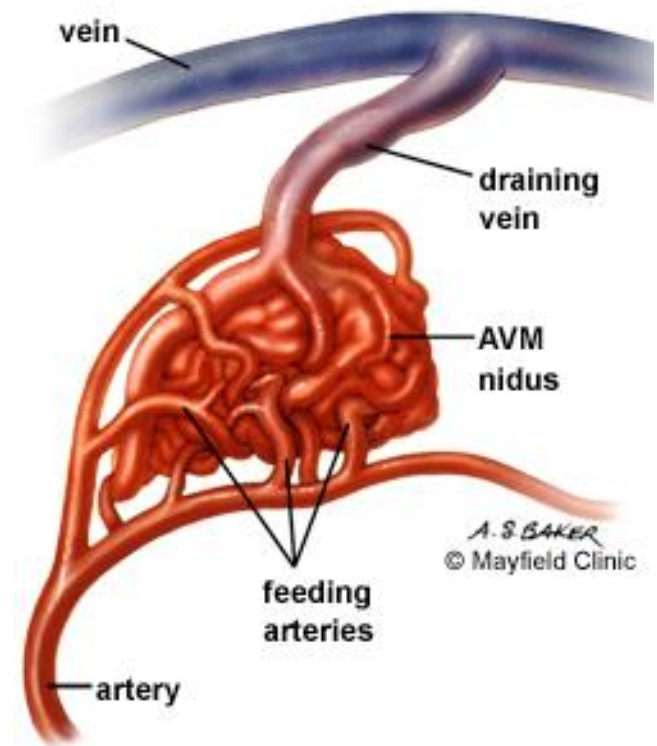


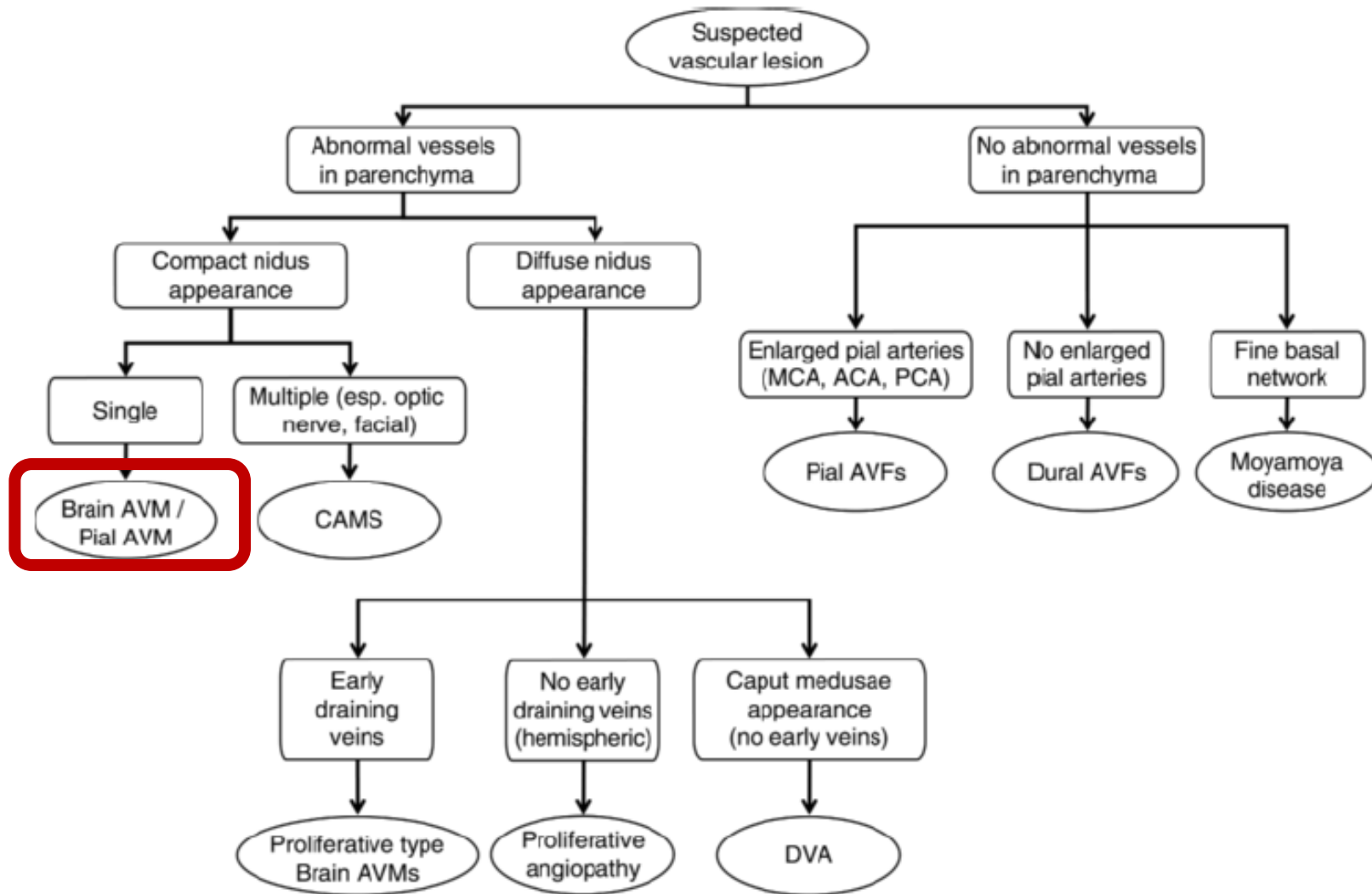




Connection anormale entre les artères et les veines du cerveau avec des shunts artério-veineuse et absence d'un lit capillaire normal

- La transition entre artère et veine:
 - Nidus (des vaisseaux anormaux dans le parenchyme cérébral)
 - Direct (fistule) > Fistule artério veineuse





- Incidence: 4% de la population
- Congénitale; augmente de taille avec le temps
- l'âge moyen de diagnostic: 31 ans
- Symptomatique chez 12% des patients atteints
- H = F
- Unique dans > 95%
- Quand multiple associé à des syndromes
 - Syndrome de Osler-Weber-Rendu
 - Syndrome de Wyburn-Mason

- Diagnostic chez patients asymptomatique: 15%
- Epilepsie: 20%
- Céphalées
- Lésions ischémique du au vol vasculaire
- hémorragie: 65% , incidence 2-3% par an
 - Parenchymateuse
 - Sous-arachnoidienne
 - Intraventriculaire

- Artère nourricières
- Nidus
- Veines de drainage
- Elargissent des artères nourricières (résistance basse)
- Augmentation du flux > Anévrysmes artériel et/ou poches veineuses
- Calcifications dysmorphiques
- Gliose
- Hémorragies d'âge différent

- Supra-tentorielles: ~85%
 - Superficielle (2/3)
 - profond (1/3)
- Infra-tentorielles: ~15%

- Deux types
 - Compact ou glomérulaire (pas de tissu cérébral interposé): plus fréquent
 - Diffus ou prolifératif (avec tissu cérébral interposé entre les vs anormaux): rare
- Gradation selon Spetzler-Martin: relation entre morphologie et la localisation et le risque opératoire

La somme des points de trois catégories:

Grade I à V:

- Taille du nidus
 - $<3 \text{ cm} = 1$
 - $3\text{-}6 \text{ cm} = 2$
 - $>6 \text{ cm} = 3$
- Localisation à proximité des zones éloquentes
 - Pas éloquent = 0
 - Eloquent = 1
- Drainage veineuse
 - Veines superficielles = 0
 - Veines profondes = 1
- La taille défini sur le diamètre le plus grande en angiographie

- Les régions éloquentes:
 - Cortex moteur-sensitif, langage, ou cortex visuel
 - Thalamus et hypothalamus
 - Capsule interne
 - Tronc cérébral
 - Pédoncules cérébelleux
 - Noyaux cérébelleux profonds

- **CT**
 - Nidus hyperdense
 - Veines de drainage sans effet de masse
 - Calcifications
- **Angio CT**
- **Sensibilité**
 - CTA (90%) = MRI T2 (89%) > MRA (74%)
 - Non Hh (96%) < Hh (87%) (compression < IPH)
- **Anévrysmes associés**
 - CTA (88%) >>> MRI T2 (29%) & MRA (27%)

Table 1: Diagnostic accuracy of multidetector CT angiography in IPH

Findings	Confirmed Vascular Lesion*	Confirmed No Vascular Lesion	Total
Positive CTA	73	2	75
Negative CTA	3	132	135
Total	76	134	210
Sensitivity	96.1% (88.1%–99.0%)†		
Specificity	98.5% (94.2%–99.7%)†		

* *Delgado et al. AJNR 2009*

* *Gross et al. J Clin Neurosci 2012*

Angio-CT est une technique hautement sensible et spécifique en phase aiguë

- **MRI**
 - Vide de flux sur T2 et densité de proton
 - Séquelles d'hémorragie sur T2EG, SWI
- **Angio IRM**
 - Contraste de phase, Temps de vol, Bolus T1
 - Angio dynamique avec contraste

MAV pial – CT



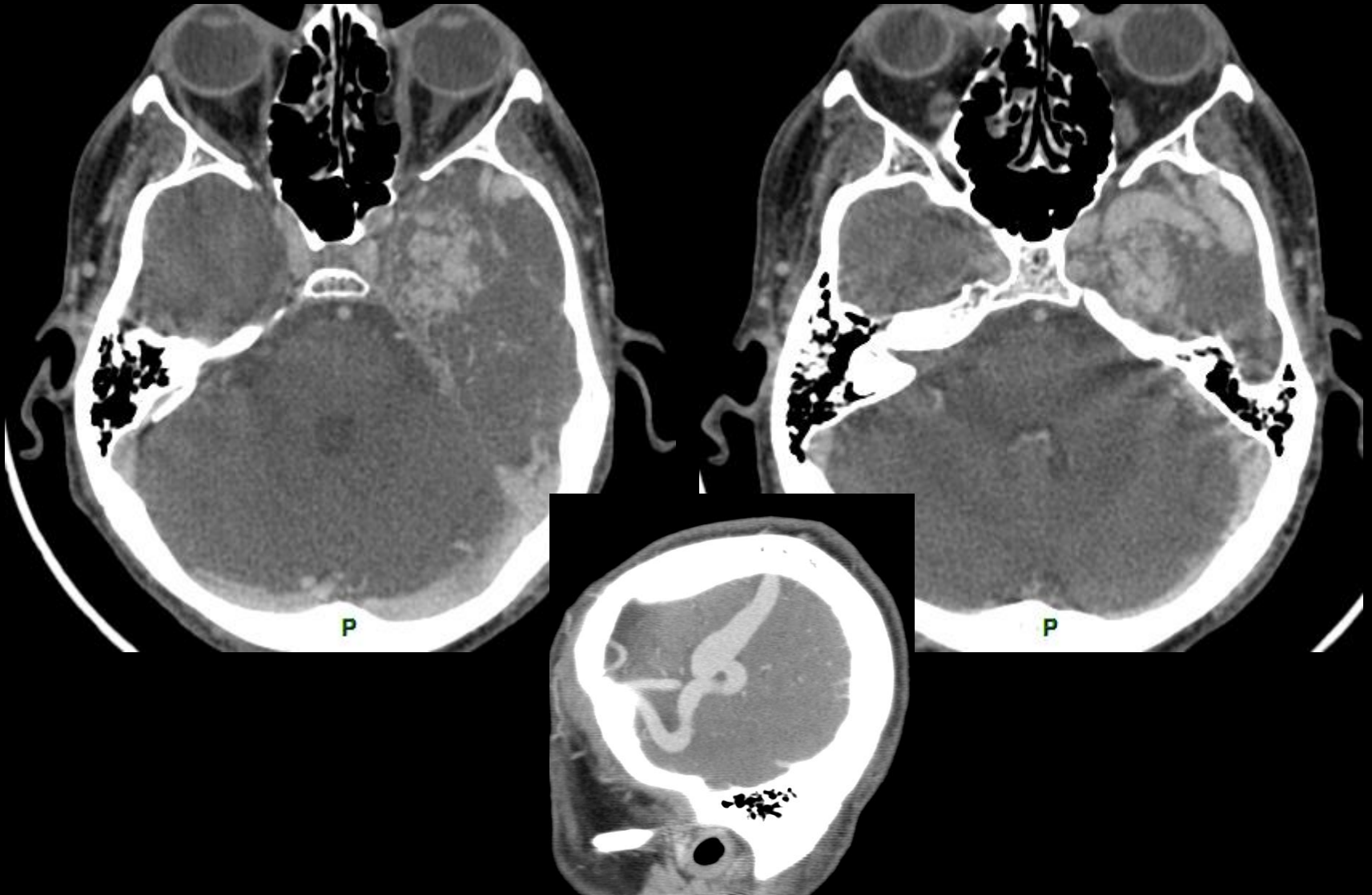
MAV pial – CT

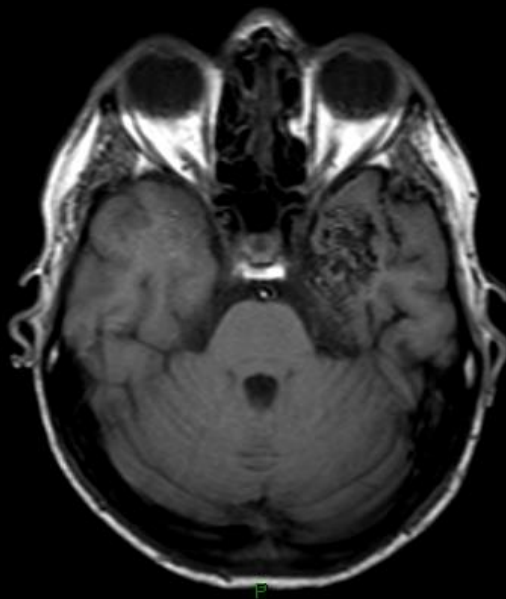
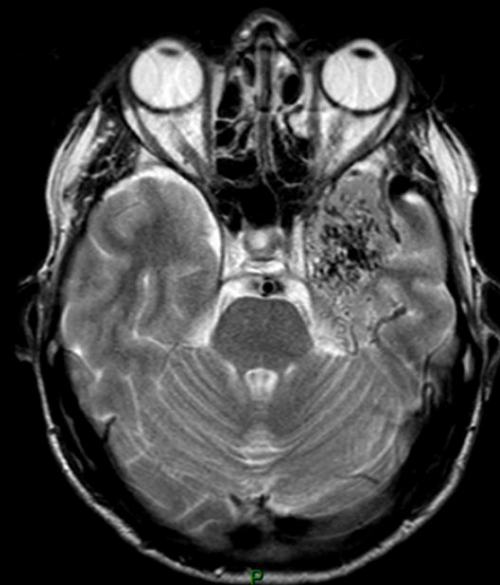


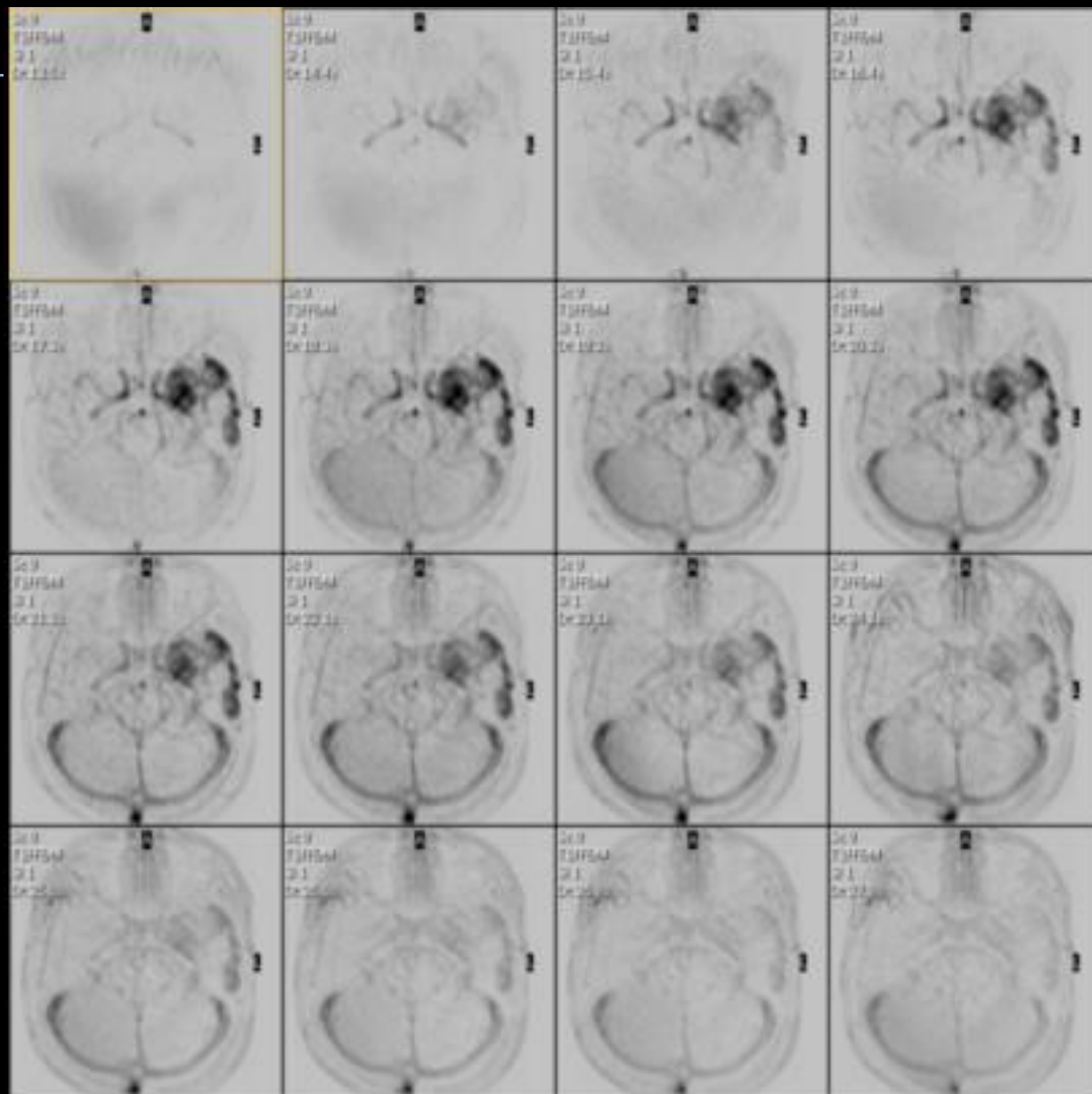
MAV pial – Angio-CT



MAV pial – Angio-CT





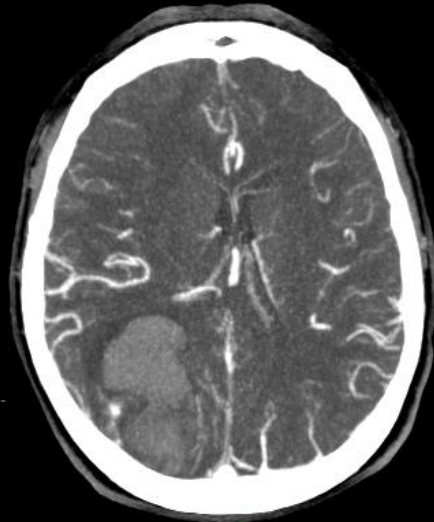


MAV pial – Piège

Femme de 56 ans avec HH



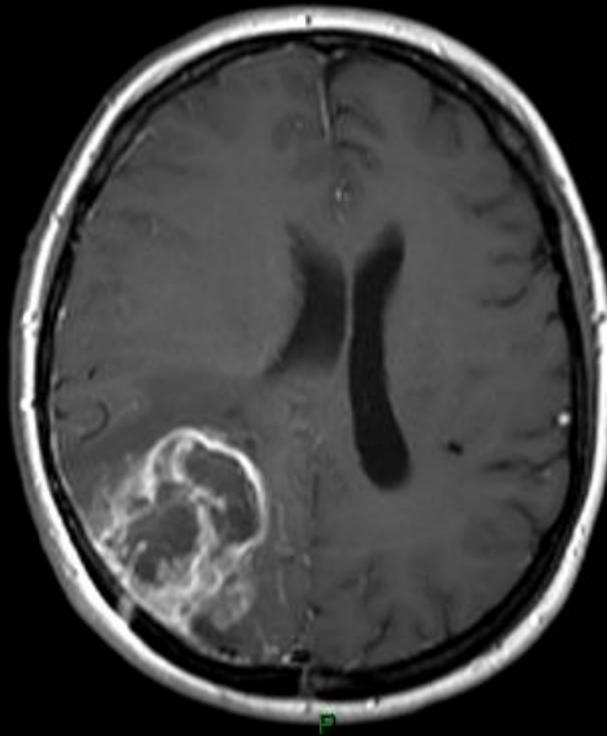
P



P



5 mois plus tard



Glioblastome

Augmentation du risque

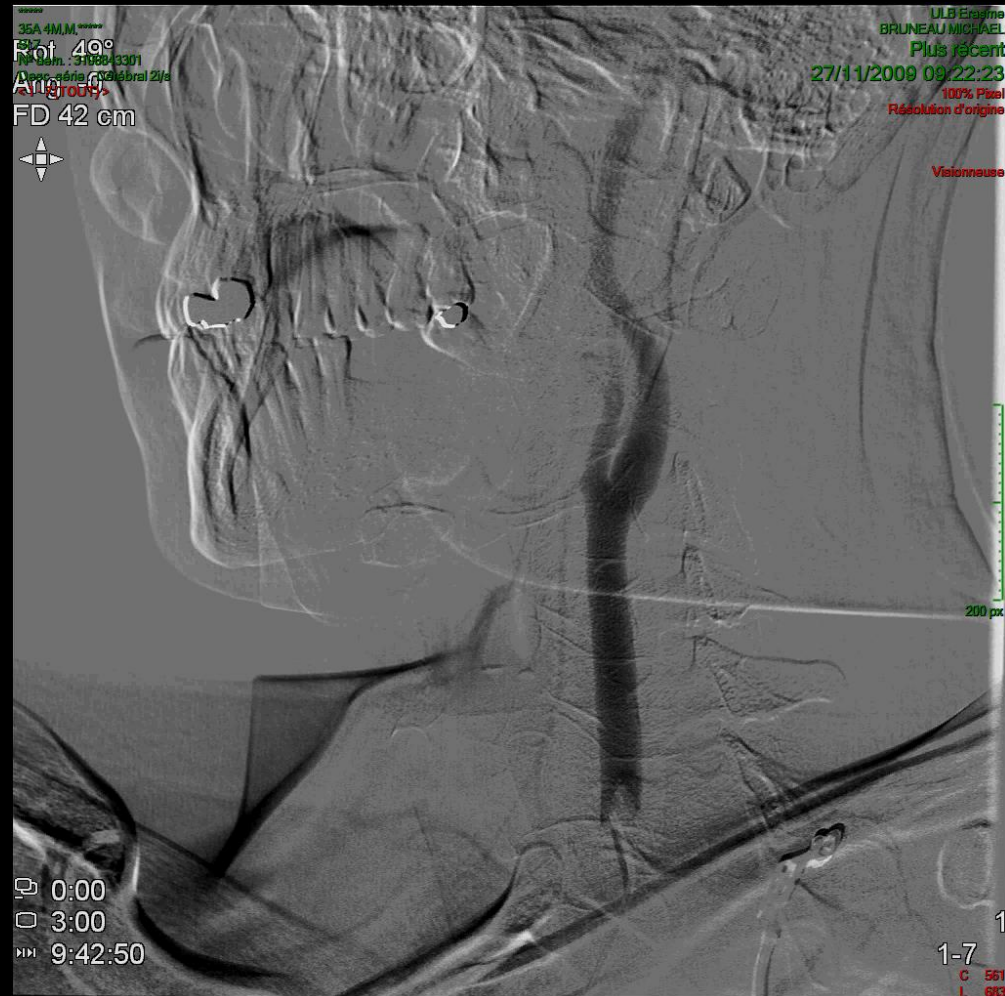
- Antécédent Hh
- Nidus profond
- Drainage profond unique
- Drainage unique, sténosé
- « Petit » nidus (< 3 cm)
- Anévrysmes
 - Artériels
 - Nidaux
 - Veineux
- Alimentation < perforantes

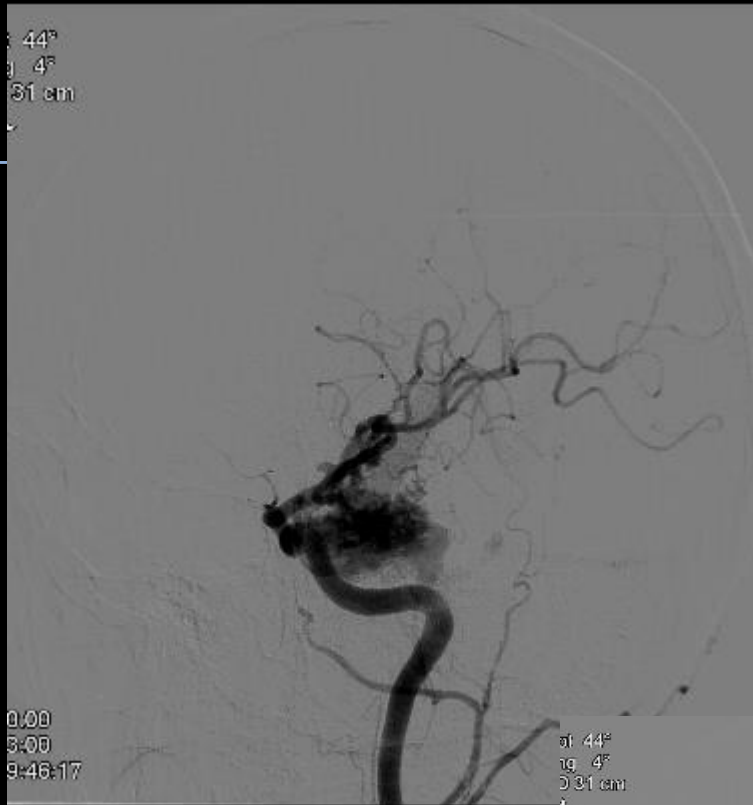
Diminution du risque

- Sténoses artérielles
- Fistules AV directes

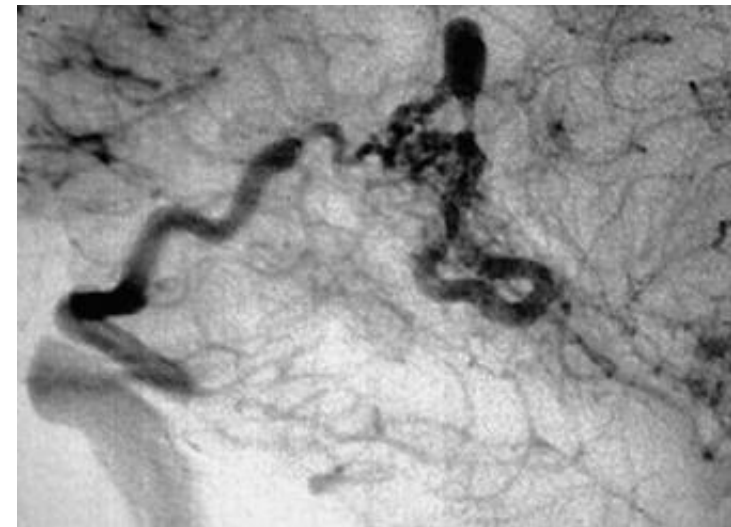
- **Angiographie (DSA)**
 - Gold standard
 - Opacification des veines de drainage en phase artérielle

MAV pial – Imagerie



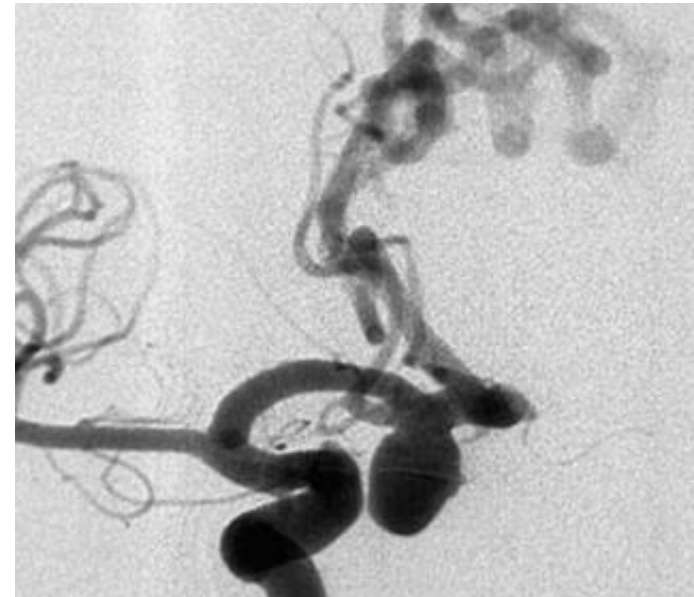


- Veines « existantes » ou développées < MAV
- Subissent des transformations liées à l'hyperdébit
 - Aspect sinueux, dilaté, allongé
 - Anévrysmes
 - Sténoses
 - Anomalies pariétales (épaississement musculaire : artérialisation)



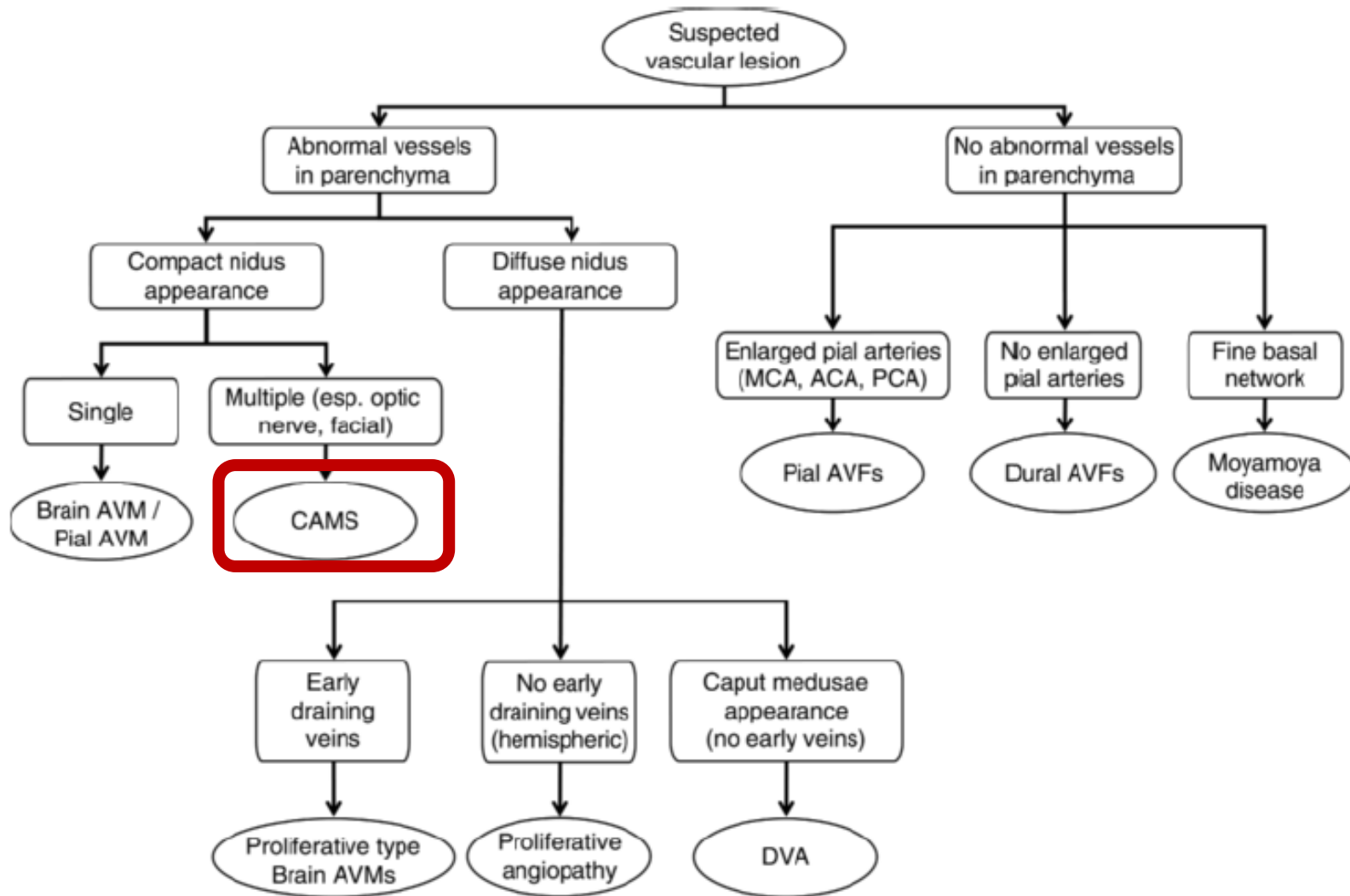
Cognard et al.

- Artères initialement à destinée cérébrale
- Subissent des transformations liées à l'hyperdébit
 - Aspect sinueux, dilaté, allongé
 - Anévrysmes
 - Sténoses – occlusion (Moya-Moya)
 - Anomalies pariétales (épaississement ou amincissement musculaire)



Cognard et al.

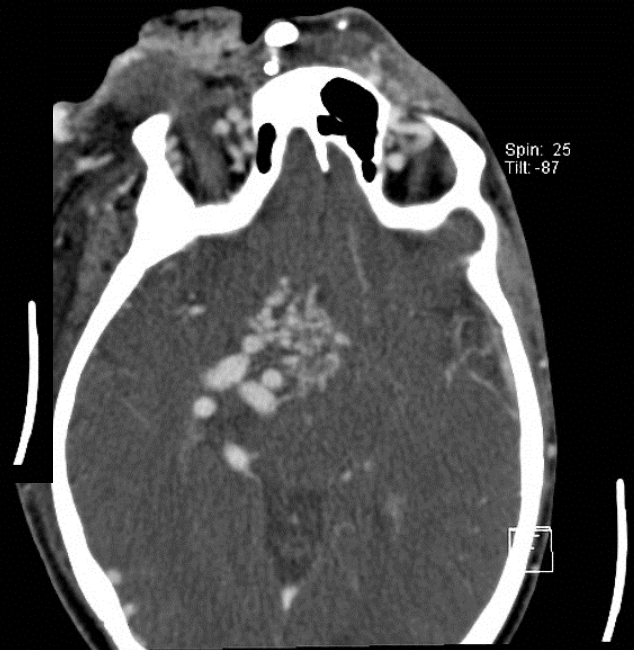
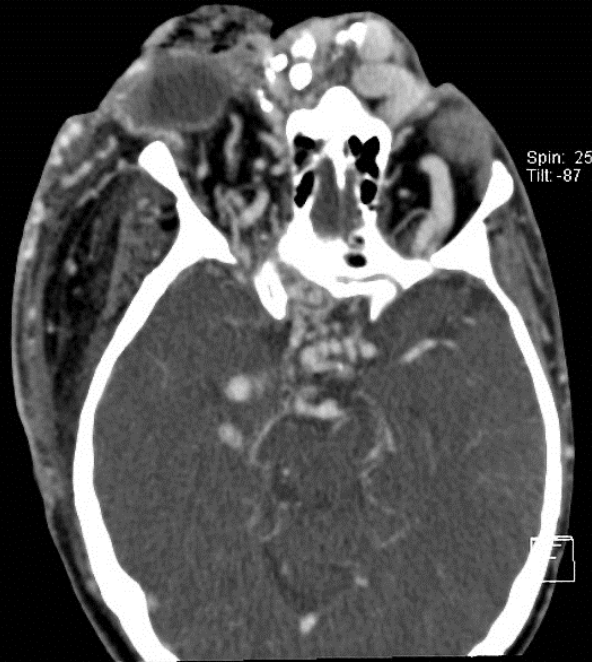
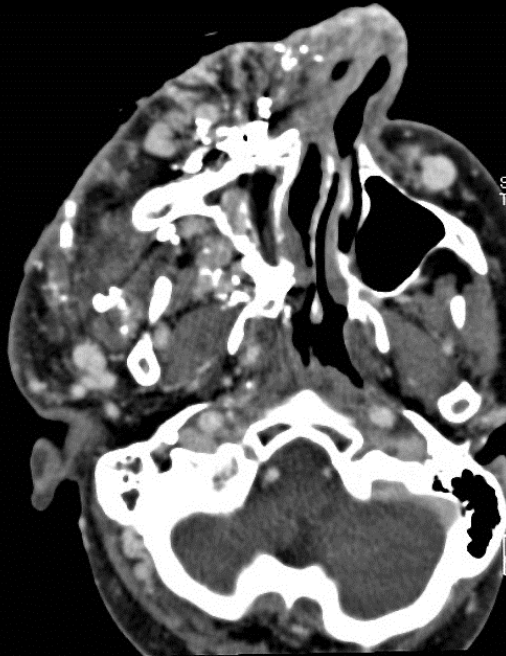
- Trois options
 - Résection microchirurgicale
 - Traitement endovasculaire (embolisation)
 - Radiochirurgie (Gammaknife)
- Evolution spontané vers régression complète après hémorragie, en raison de l'effet de masse et compression de la veine de drainage
- Le risque annuel d'hémorragie pour une MAV non traité est de 2-3%, lié à un anévrisme d'hyper débit ou rarement une thrombose veineuse
- Après une hémorragie le risque de re-saignement durant les 12 mois suivant est de 18%



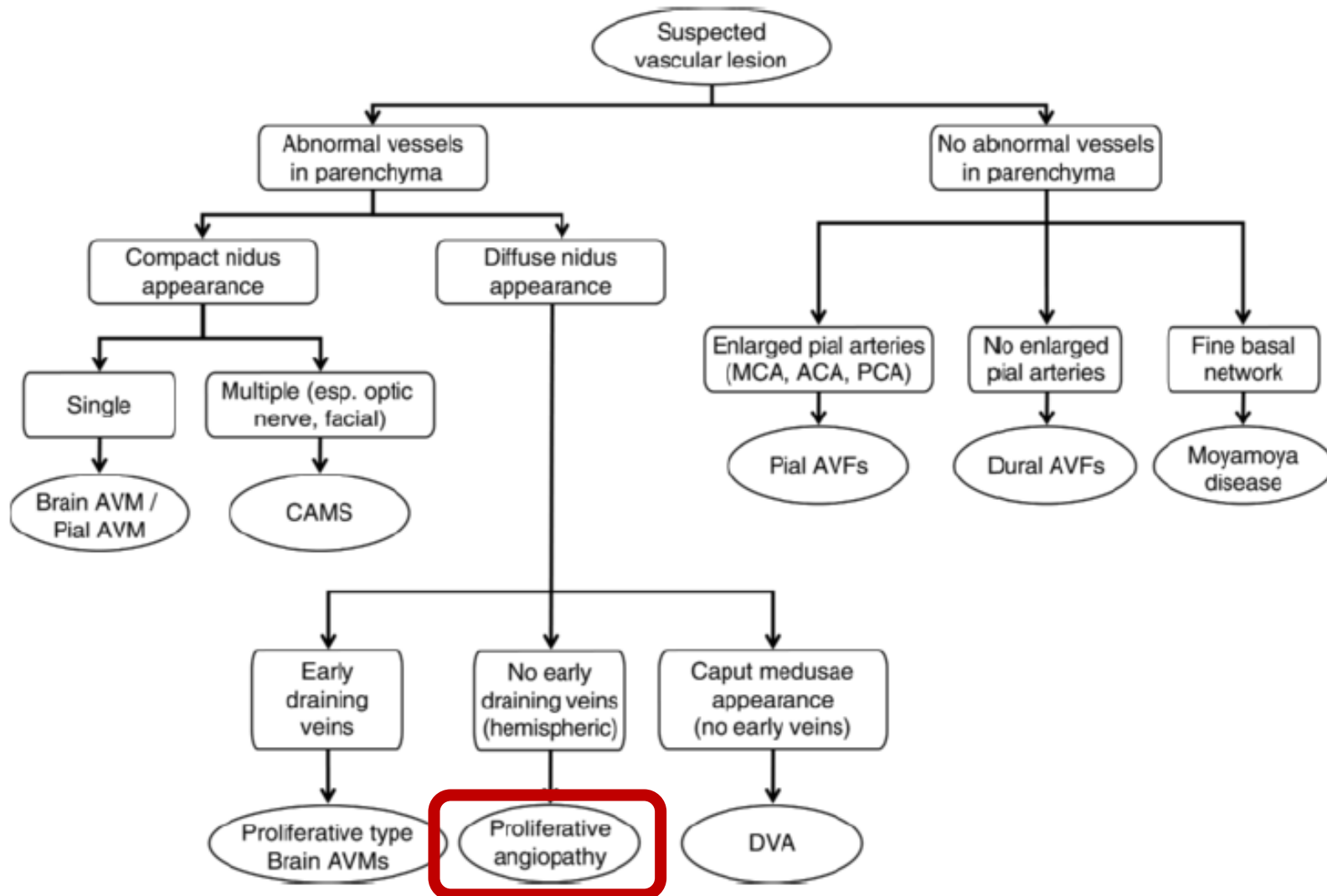
Cerebrofacial arteriovenous metameric syndrome (CAMS)

- **Cerebrofacial arteriovenous metameric syndrome (CAMS)**
- Malformations vasculaires maxillo-faciales et intracrâniennes comme syndrome de Wyburn-Mason et syndrome de Sturge-Weber

- 0.5% de toutes les malformations vasculaires cérébrales
- Les symptômes apparaissent en enfance
- Perte de vision
- Déficit neurologique progressif
- Hémorragie (gencives-dents)
- asymétrie faciale
- Epilepsie

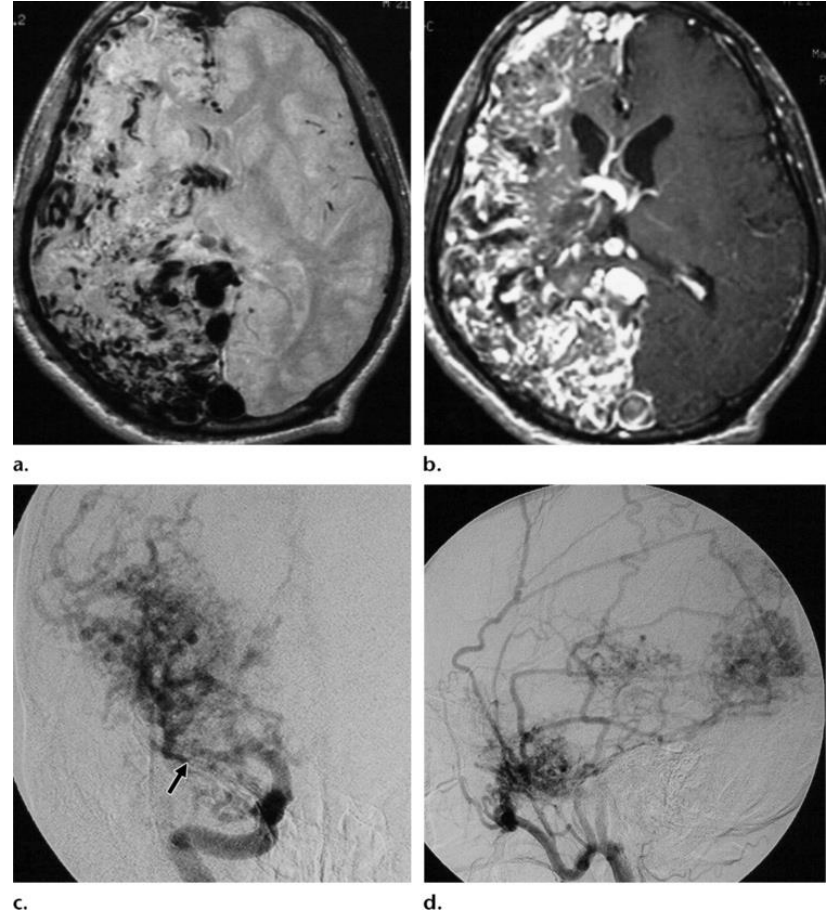


Malformations Vasculaires

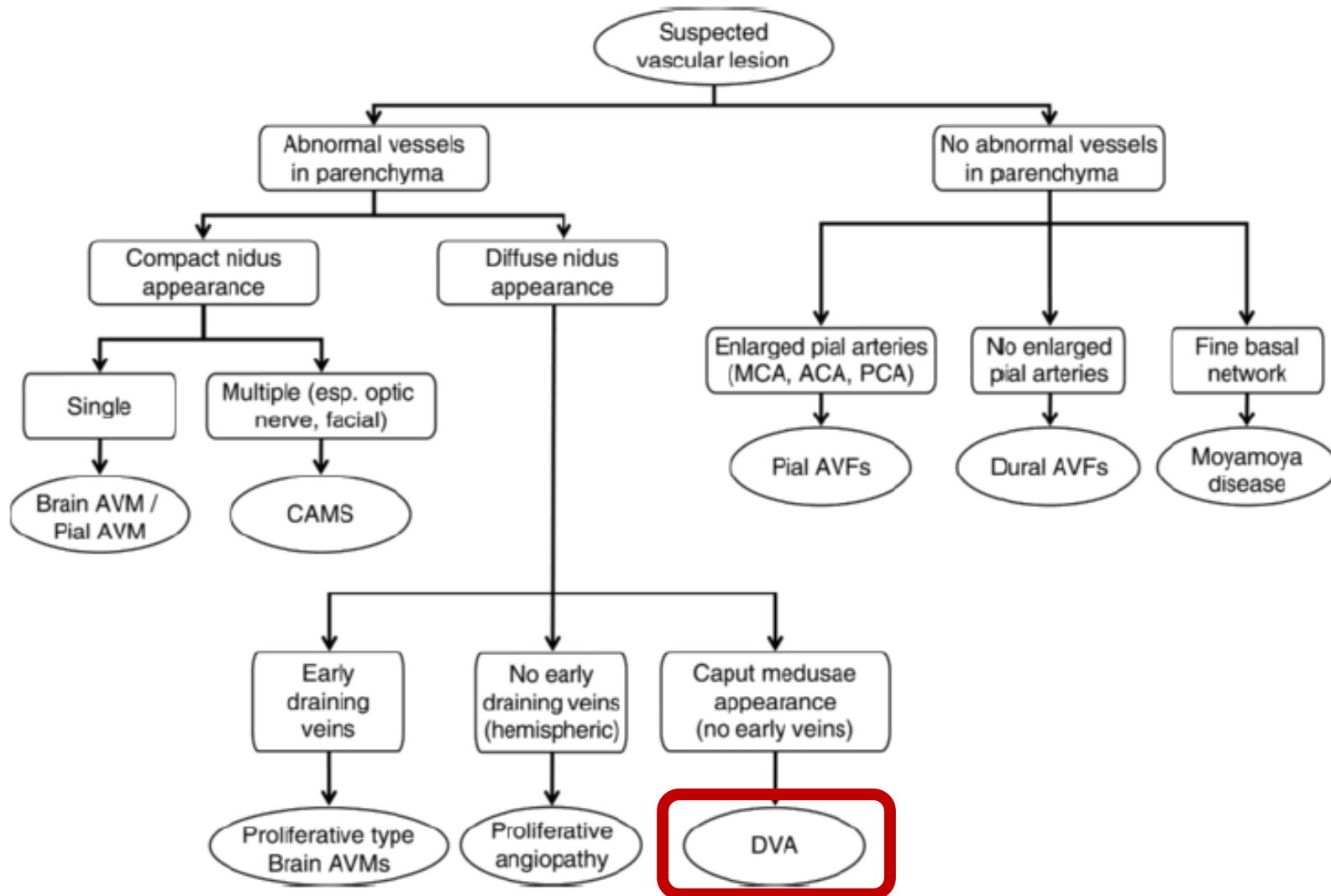


Angiopathie cérébrale proliférative

- Absence de drainage veineux précoce
- Tout un hémisphère
- Plusieurs artères nourricières de nidus (calibre normal)
- Nidus mal délimité
- Sténose au niveau des artères nourricières



Malformations Vasculaires



- “Angiome veineux”
- Malformation congénitale des veines drainant le parenchyme cérébral normal
- La malformation vasculaire cérébrale la plus fréquente (55%)
- Présentation clinique:
 - Trouvaille de hasard
 - Hémorragie cérébrale (1-5%)
 - Association avec AVC et épilepsie

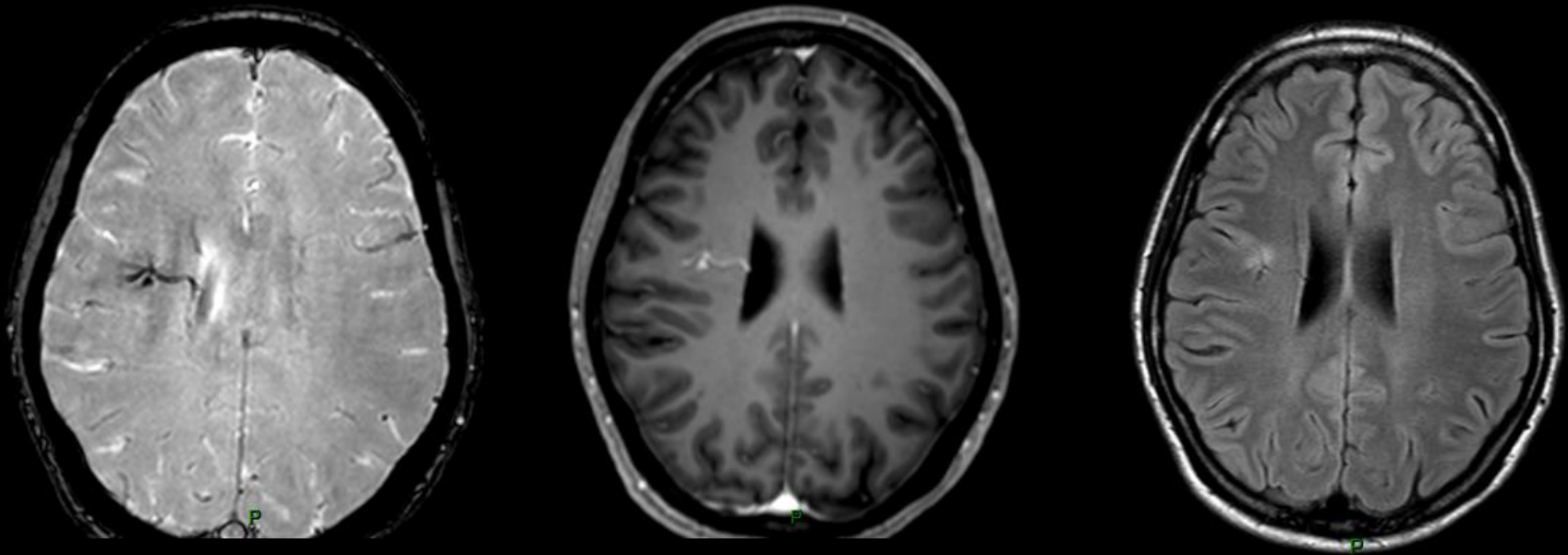
Les localisations les plus fréquentes

- Fronto-pariétale (36-64%)
- Cérébelleux (14-27%)

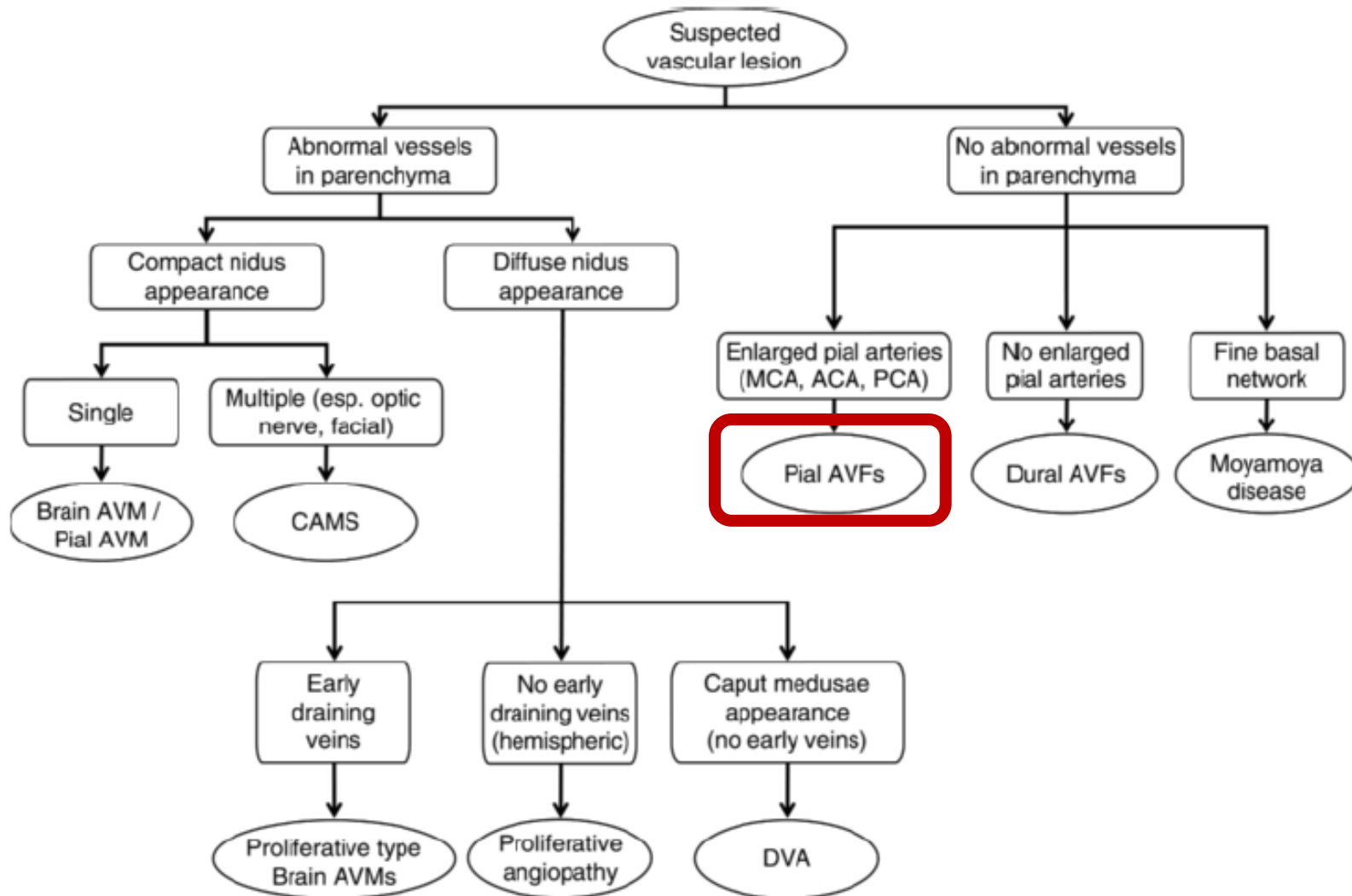
Associations

- Souvent unique (75%)
- Associé
 - Cavernome ~20% (8-33%)
 - Malformations veineuses tête et cou
 - Dysplasie corticale

Anomalie veineuse développementale

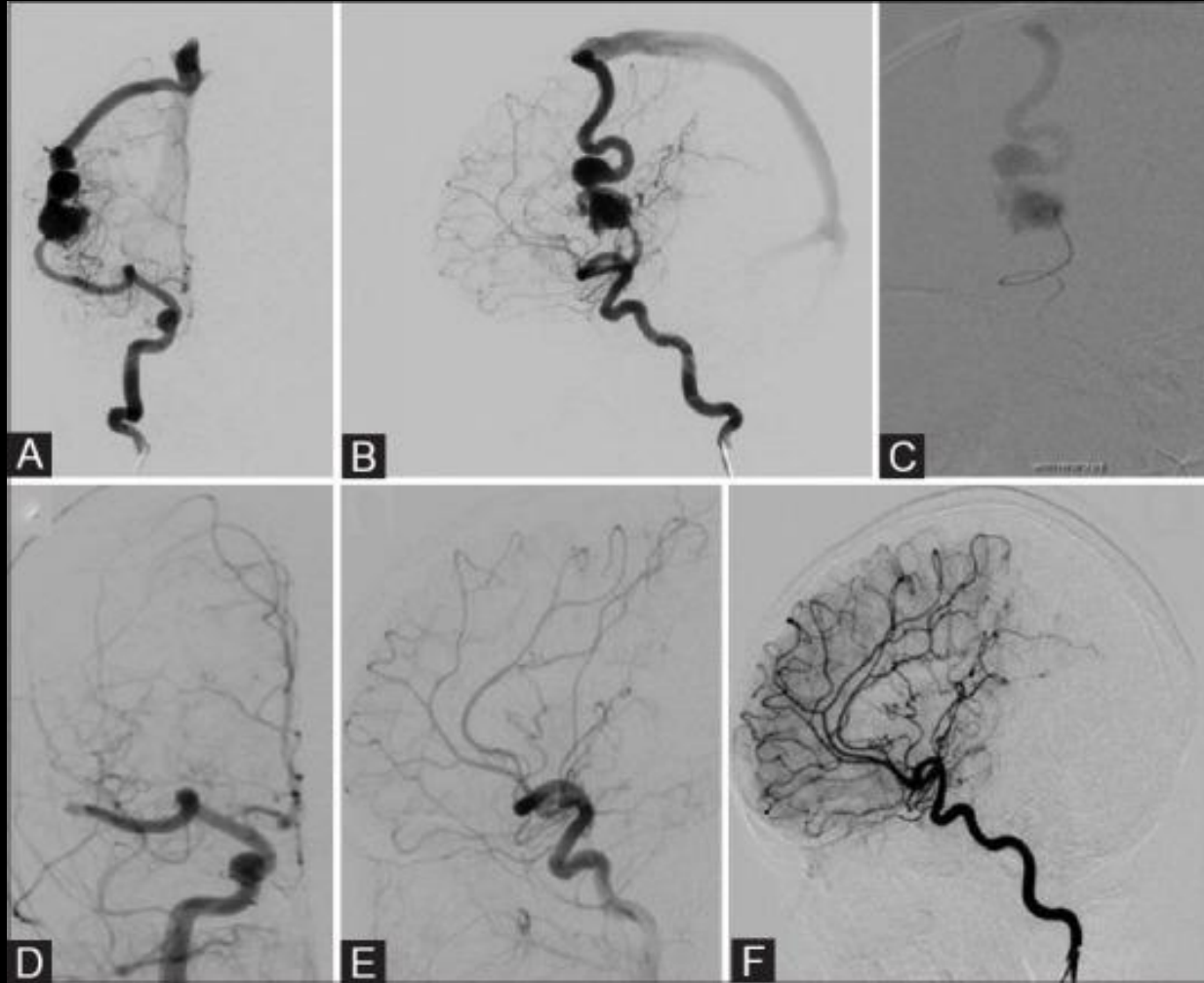


Malformations Vasculaires

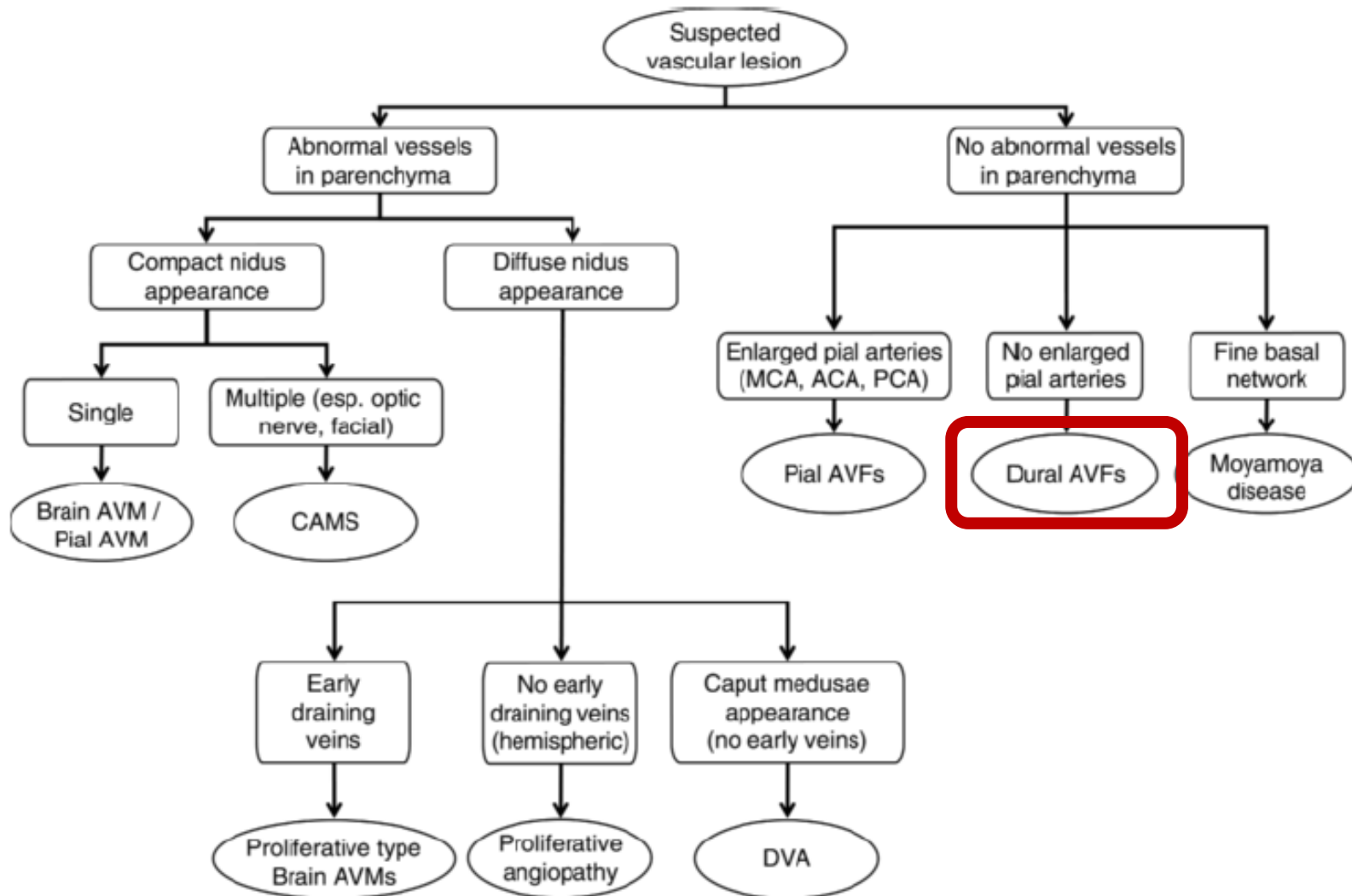


- Rare (1.6 % de toutes les malformations vasculaires cérébrales)
- Une artère piale dilatée connectée directement à une veine corticale
- Différent des MAV car pas de nidus et différent des fistules durales car artère piale et pas artère dure
- 80% des fistules AV piales sont supra-tentorielles (# FAV) et localisées en péri-ventriculaire ou près de la surface corticale

Fistule AV piale



Malformations Vasculaires



- Majorité diagnostiqué chez l'adulte
- 10-15% de toutes les malformations vasculaires cérébrales

- La clinique est variable dépendant de la localisation des vaisseaux impliqués et la présence des complications
 - Acouphène pulsatile
 - Atteinte des nerfs crâniens
 - Epilepsie
 - Symptômes orbitaire (sinus caverneux)
 - Symptômes d'hyperpression veineuse
 - Hypertension intracrânienne
 - Déficit neurologiques

- Hémorragie
 - Sous-durale
 - Intra-parenchymateuse
 - Sous-arachnoïdienne
- Congestion veineuse et œdème
 - Hypertension intracrânienne
 - Myélopathie

Pathologie acquise d'origine idiopathique

Suite à une thrombose du sinus (sinus transverse) > néovascularisation

Traumatisme, craniotomie

- Souvent les artères nourricières de la dure mère qui donnent des branches trans-osseuses
- Supra-tentorial et latéral: (Carotide externe)
 - Artère méningée moyenne
 - Artère temporale superficielle (branches trans-osseuses)
- Antérieur: (Carotide interne)
 - Branches éthmoïdales de l'artère ophtalmique
- Sinus caverneux: (carotide interne et externe)
 - Tronc méningohypophysaire
 - Artère méningée accessoire
- Fosse postérieure: (Artère vertébrale et artère carotide externe)
 - Artères vertébrales
 - Artères occipitales et artères pharyngée ascendantes

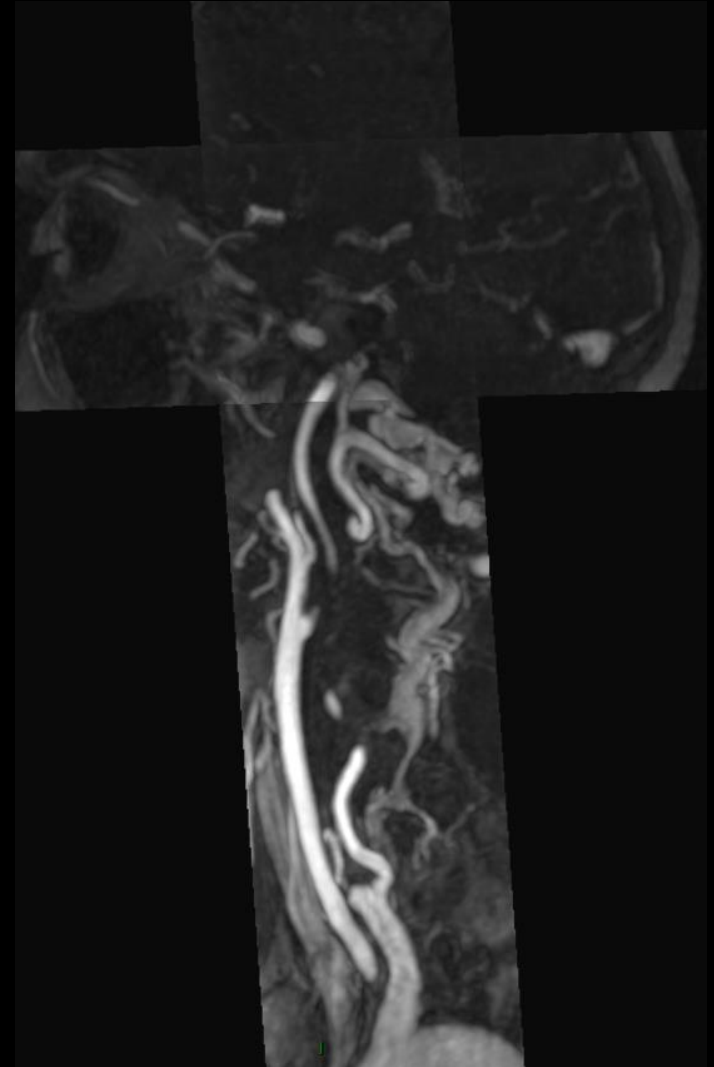
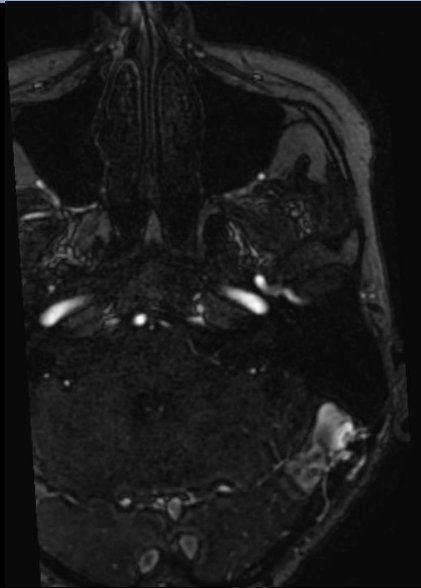
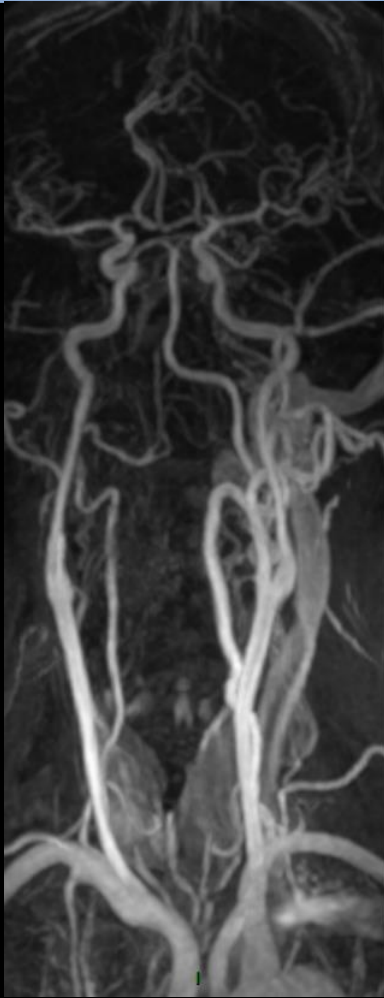
- Sinus transverse et sigmoïde
 - Le plus fréquent
- Sinus caverneux (Fistule carotido-caverneuse)
- Sinus sagittal supérieur
- Sinus droit
- Les autres sinus veineux
- Fosse cérébrale antérieure
- La tente du cervelet

- CT
 - Hémorragie à une localisation inhabituelle à un âge inhabituel
- Angio CT
 - Vaisseaux dilatés et tortueux dans l'espace sous arachnoidien (veine corticale durale)
 - Carotide externe dilaté ou vaisseaux intra-osseux dilatés
 - Sinus veineux duraux anormaux avec opacification précoce en phase artérielle

- IRM
 - Vaisseaux dilatés dans l'espace sous arachnoïdien
 - Si drainage veineux rétrograde leptoméningé, l'œdème est présent dans la moitié des cas
 - Si prise de contraste au niveau de la zone d'œdème dans la substance blanche : signe de risque d'hémorragie

- **Angiographie (DSA)**
 - Gold standard
 - Mettre en évidence d'un drainage veineux rétrograde au niveau des veines leptoméningés
 - Les 6 vaisseaux doivent être opacifier (carotides internes, carotides externes et les artères vertébrales)

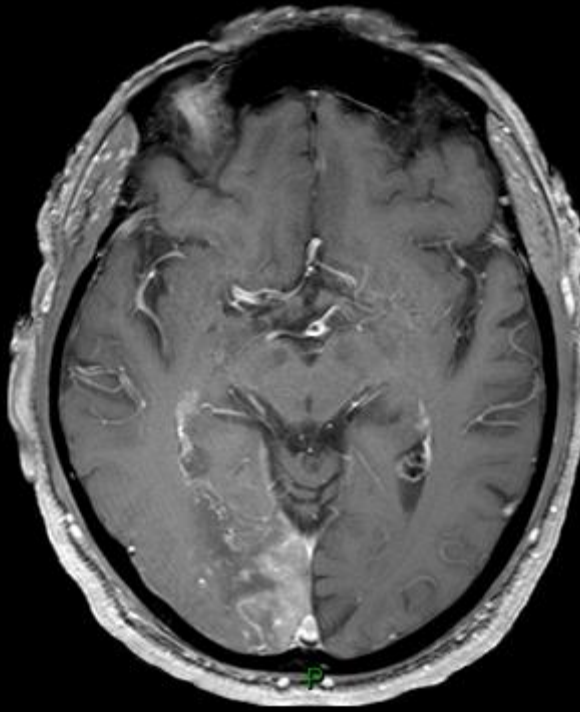
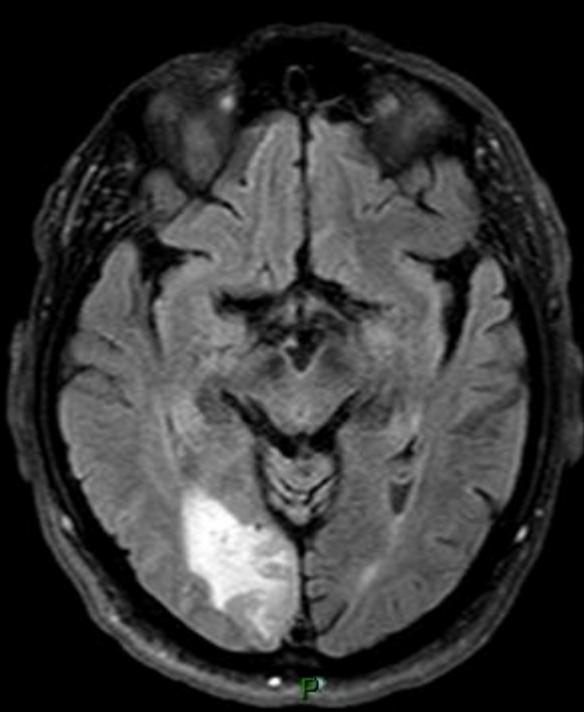
FAV dural



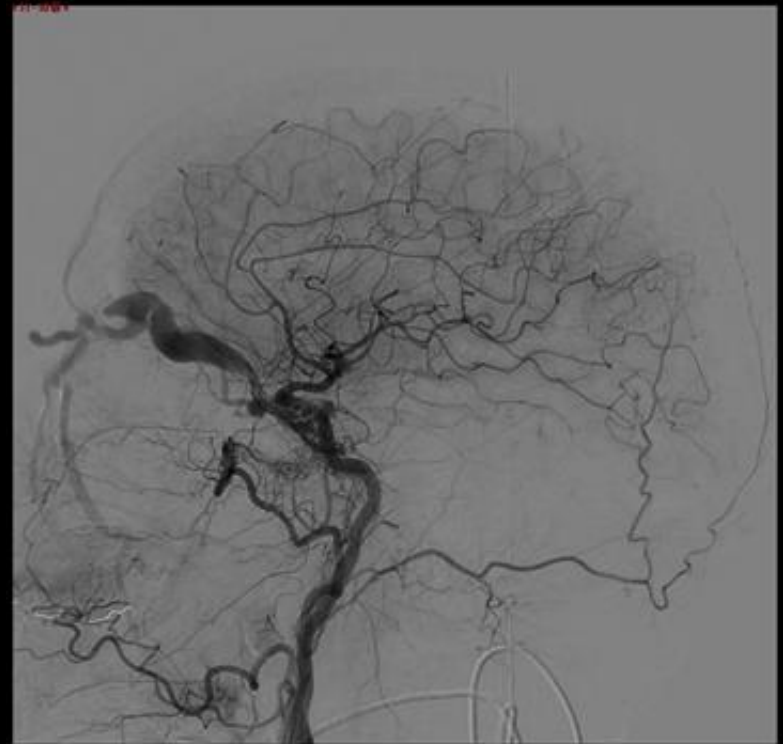
FAV dural



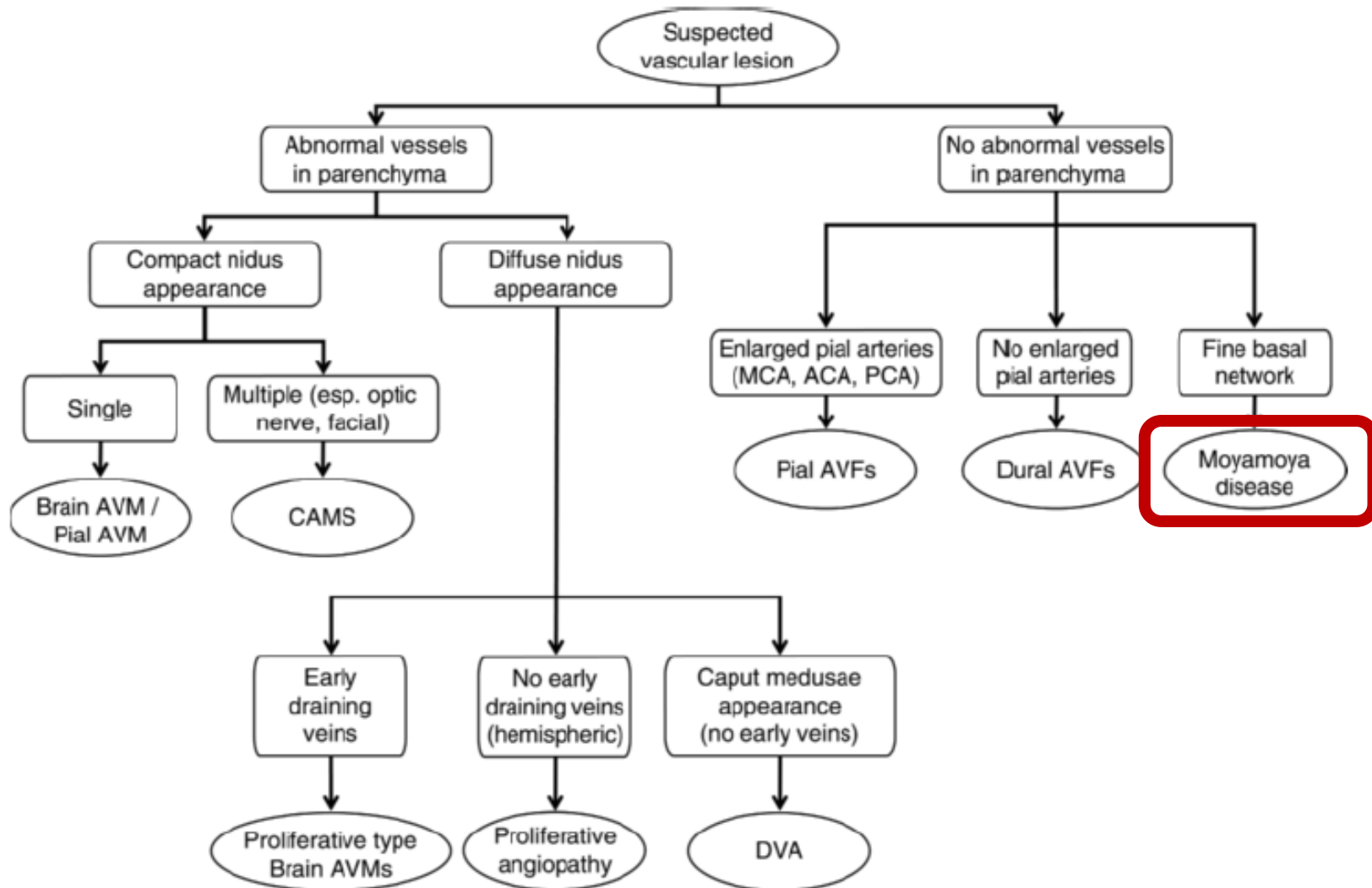
FAV dural



FAV dural

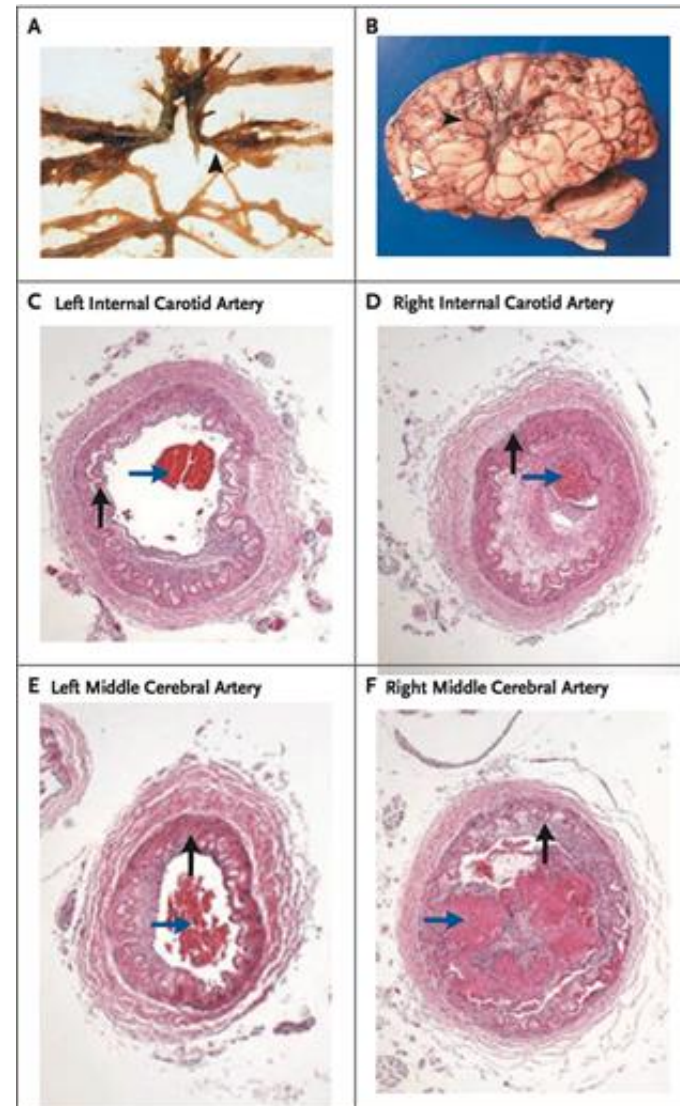


Malformations Vasculaires



- Décrit la première fois en 1957 (Takeuchi K)
- Moyamoya: Le terme provient d'une expression Japonaise qui veut dire « Brumeuse comme un bouffé de fumé de cigarette qui se disperse dans l'air »
- C'est une maladie idiopathique, non inflammatoire, non athérosclérotique, progressive occlusive qui atteint la portion supra-clinoïde de l'artère carotide interne et le cercle de Willis
- Enfants et adultes jeunes (Deux pics: 4 ans (2/3); 30-40 ans (1/3))
- Sexe: M/F ratio 1/2
- Initialement décrit chez des patients Japonais, toujours plus fréquent avec 7-10% de cas familiaux
- La progression des lésions plus fréquente chez les enfants

- Occlusion et sténose
 - Hyperplasie intimale et hyperplasie des muscles lisses associé (flèches noires) à une thrombose intraluminal (flèches bleues)
- Collatérales: dilatation des perforantes (préexistantes et nouvelles)



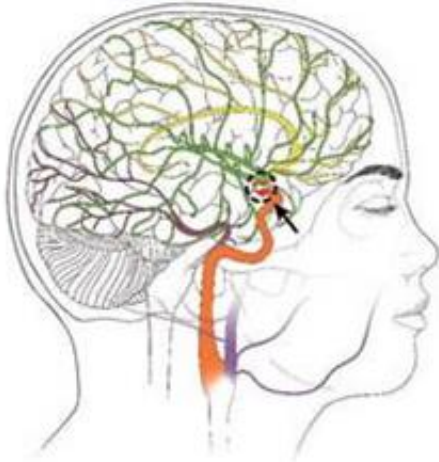
- **Présentation Clinique**

- Chez les enfants: AVC ischémique hémisphérique
- Chez l'adulte: Hémorragie: intraventriculaire, intra parenchymateuse ou sous-arachnoïdienne
- Céphalée fréquente: Nocicepteurs durs sont stimulés suite à la dilatation des collatérales (lepto)méningées
- Mouvements choréiformes: Dilatation de collatérales dans les noyaux centraux

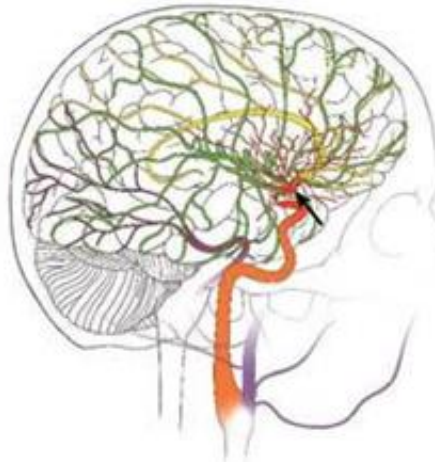
Maladie de Moyamoya

Suzuki staging system for Moyamoya

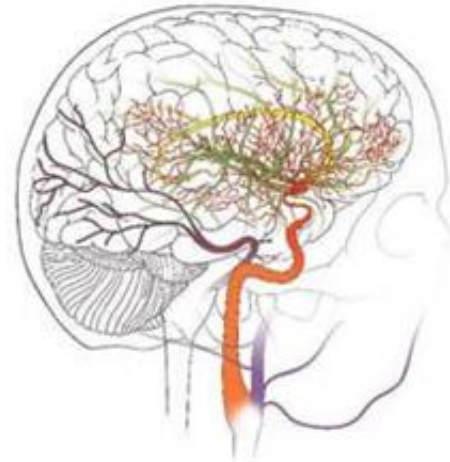
Stage 1 - Narrowing of the internal carotid arteries



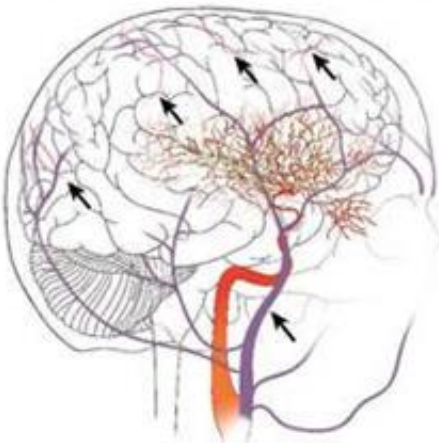
Stage 2 - Initiation of the moyamoya



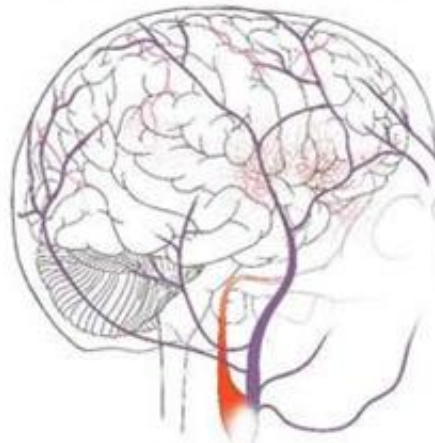
Stage 3 - Intensification of the moyamoya



Stage 4 - Minimization of the moyamoya



Stage 5 - Reduction of the moyamoya

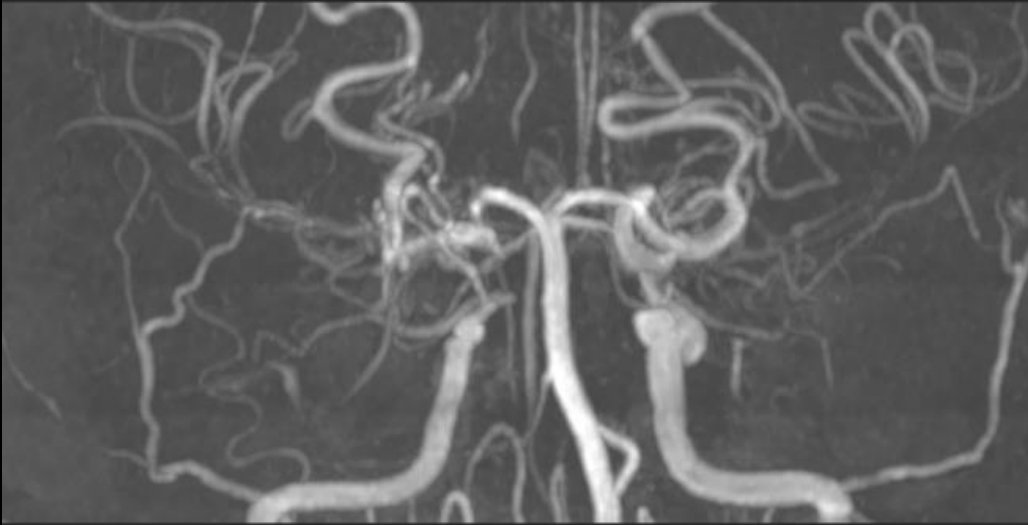


Stage 6 - Disappearance of the moyamoya

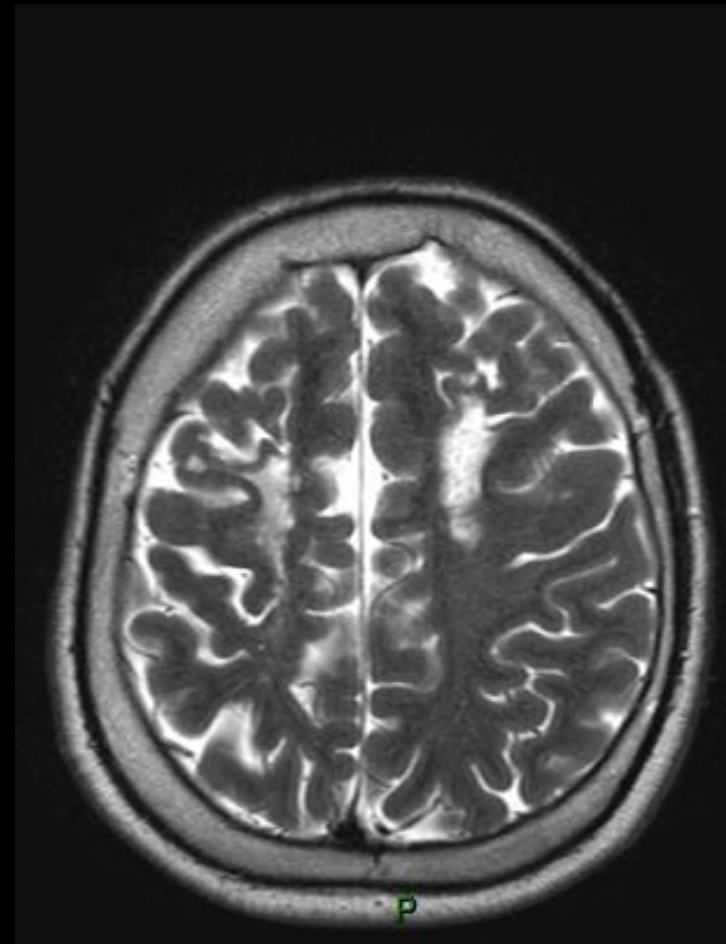
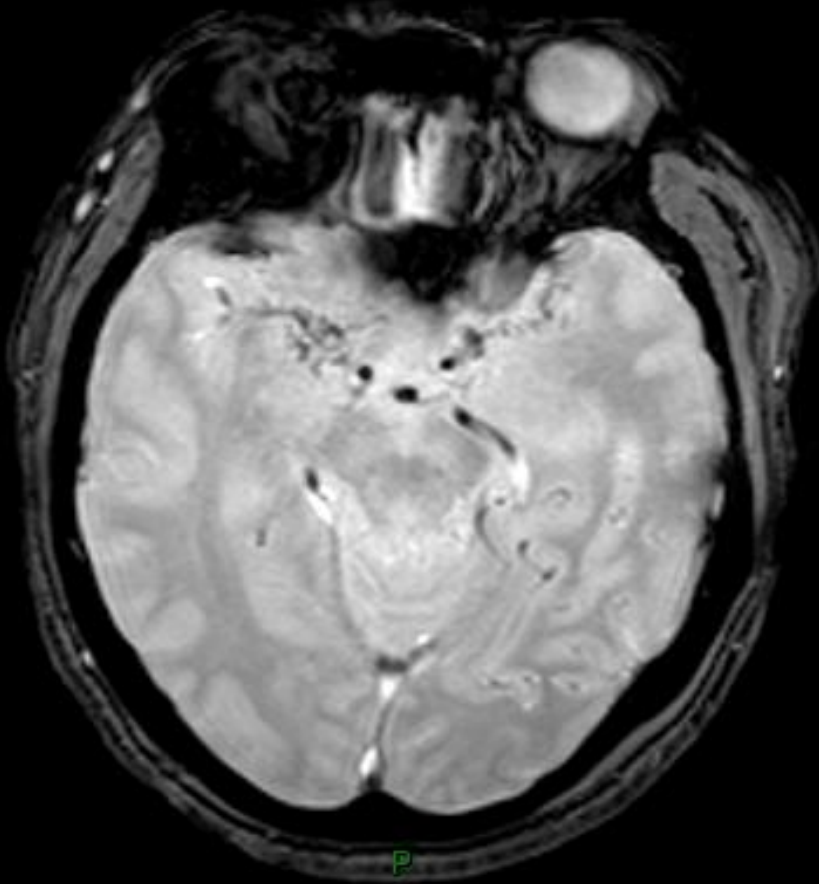


ICA ECA ECA - collateral br. MCA PCA ACA Moyamoya

Maladie de Moyamoya



Maladie de Moyamoya

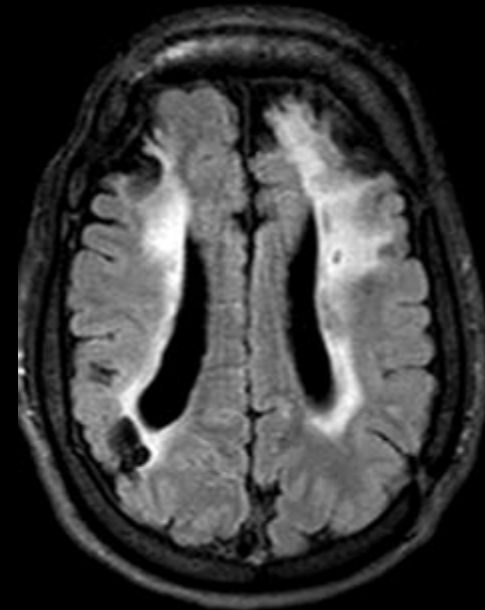
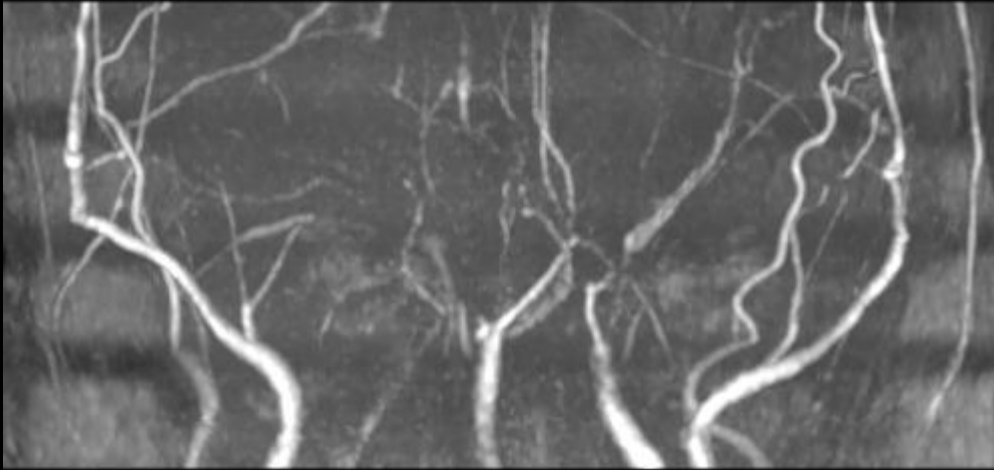


Maladie de Moyamoya



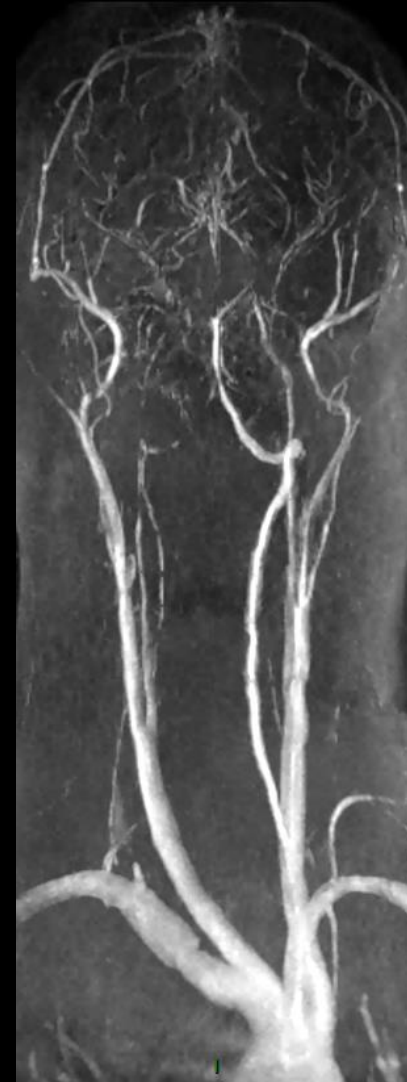
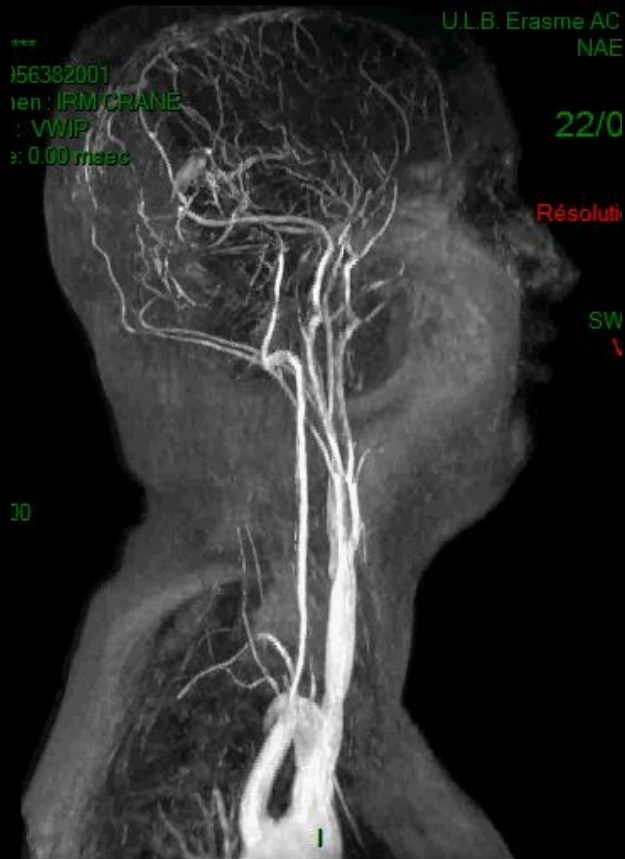
Maladie de Moyamoya

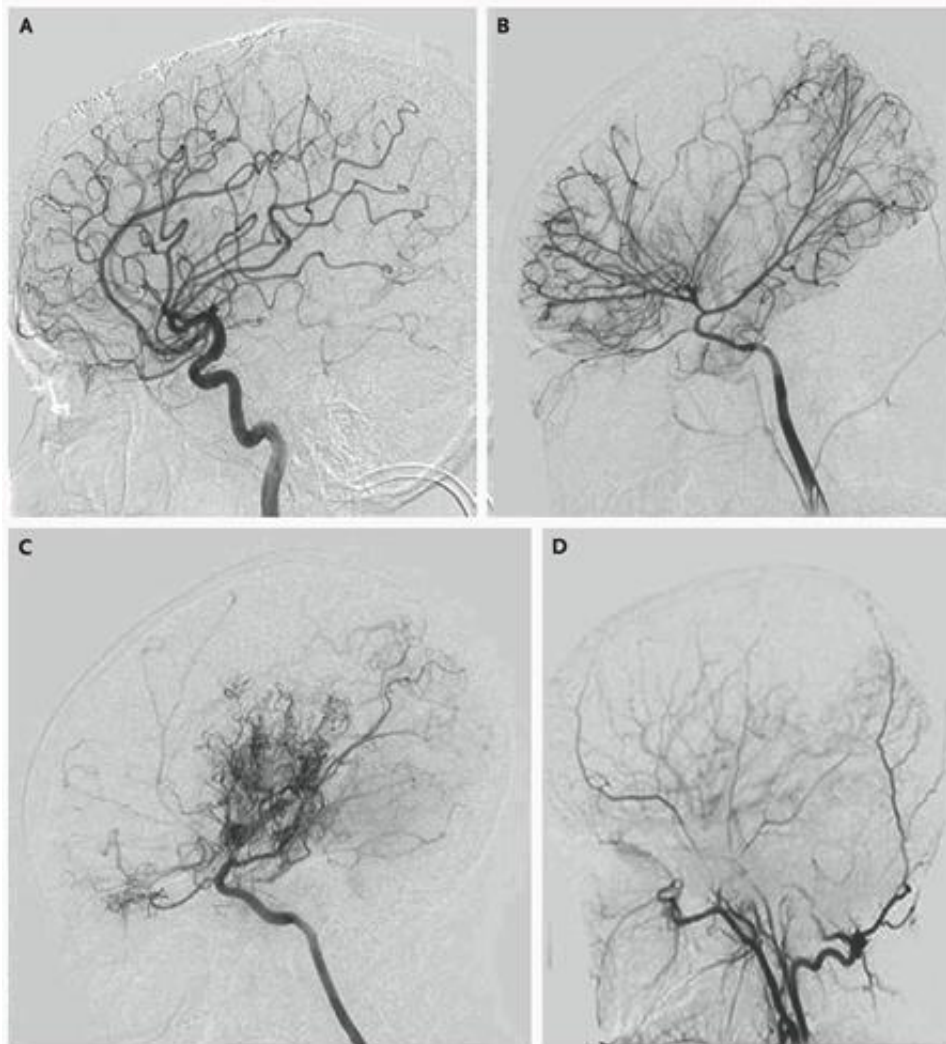
Femme de 25 ans: Diagnostic dans l'enfance



Maladie de Moyamoya

Femme de 25 ans: Diagnostic dans l'enfance





THE NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

REVIEW ARTICLE

MEDICAL PROGRESS

Moyamoya Disease and Moyamoya Syndrome

R. Michael Scott, M.D., and Edward R. Smith, M.D.

Figure 1. Angiographic Findings in Moyamoya.

Angiograms show the progression from normal findings through progressive stages of moyamoya. Panel A shows a normal lateral-projection angiogram with injection of the internal carotid artery. Panel B shows Suzuki grades I to II (on a scale of I to VI, with higher scores indicating more occlusion), with narrowing of the internal carotid artery before the development of extensive collateral vessels. Panel C shows Suzuki grades III to IV, with significant narrowing of the internal carotid artery and characteristic "puff-of-smoke" collaterals. There is diminished cortical perfusion as compared with the findings shown in Panels A and B. Panel D shows Suzuki grades V to VI, with obliteration of the internal-carotid-artery flow. This occlusion of the internal carotid artery results in concomitant disappearance of the puff-of-smoke collaterals, since they are supplied by the internal carotid artery. Cortical perfusion is markedly reduced, with supply derived from the posterior (basilar) circulation (which is not visible without a vertebral-artery injection) and collateral vessels of the external carotid artery.

- Chirurgicaux
 - Bypass direct (ECA et MCA)
 - Bypass indirect
- Médicamenteux
 - Anti-aggrégant
 - Oxygène
 - Hydratation
 - Eviter l'hypotension

Fistule durale médullaire

N. Sadeghi; S. Elens, B. Lubicz



- Malformation vasculaire la plus fréquente de la moelle:
~70%
- Pic de l'incidence vers 50-60 ans
- $M > F$

- Connection anormale entre une artère radiculaire et une veine radiculaire
- Augmentation de la pression dans le plexus veineux qui se dilate
- Œdème du cordon médullaire associé à de l'ischémie
- 60% des cas sont spontané et le reste post traumatique

Présentation Clinique

- Symptômes liés à la congestion veineuse et œdème médullaire
- Douleurs progressive
- Faiblesse MI et troubles sensitifs
- Troubles sphinctériens
- Délai important entre présentation clinique et le diagnostic
- Hémorragie rare
- HSA inexpliquée (fistule cervicale)

- **IRM**

- Œdème hyper-intense en T2 du cône terminal
- Vide de flux serpigineux intradural extra-médullaire
- Au-dessus de trois segments vertébraux
- De localisation souvent dorsal
- Prise de contraste intra-médullaire
- Angio-IRM médullaire: aide pour connaître quel segment doit être sélectivement cathéteriser

- **Angiographie**

- Gold Standard
- Potentiellement dangereux: risque d'ischémie médullaire
- Angiographie sélective des artères intercostales bilatérales
- Artères lombaires
- Artères sacrées
- Artères vertébrales
- Artères cervicales ascendantes
- Branches de la carotide externe

- **Traitement**
 - Endovasculaire ou la chirurgie
 - Les anomalies du cordon peuvent persister pendant une année avec régression progressive

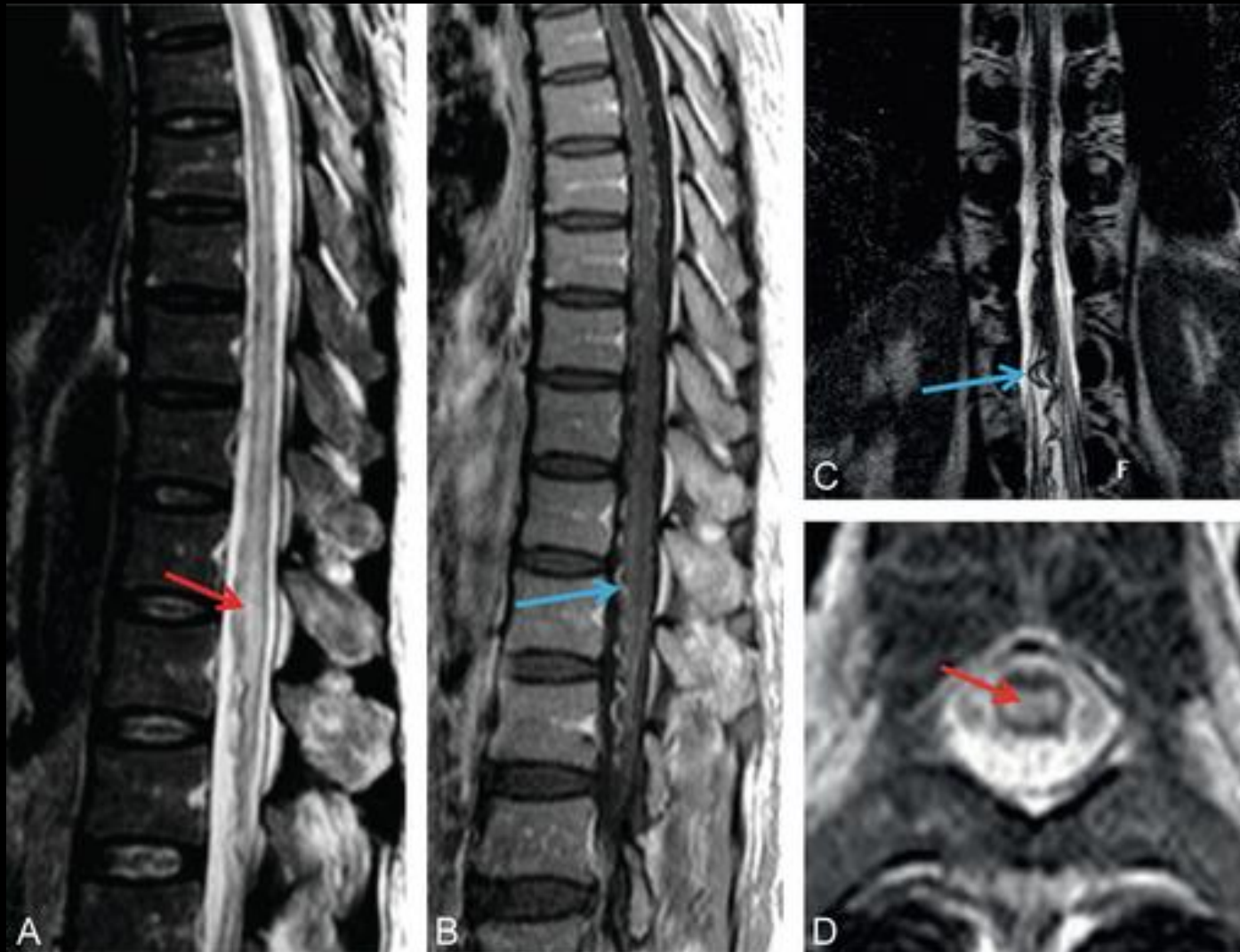
Fistule durale AV médullaire



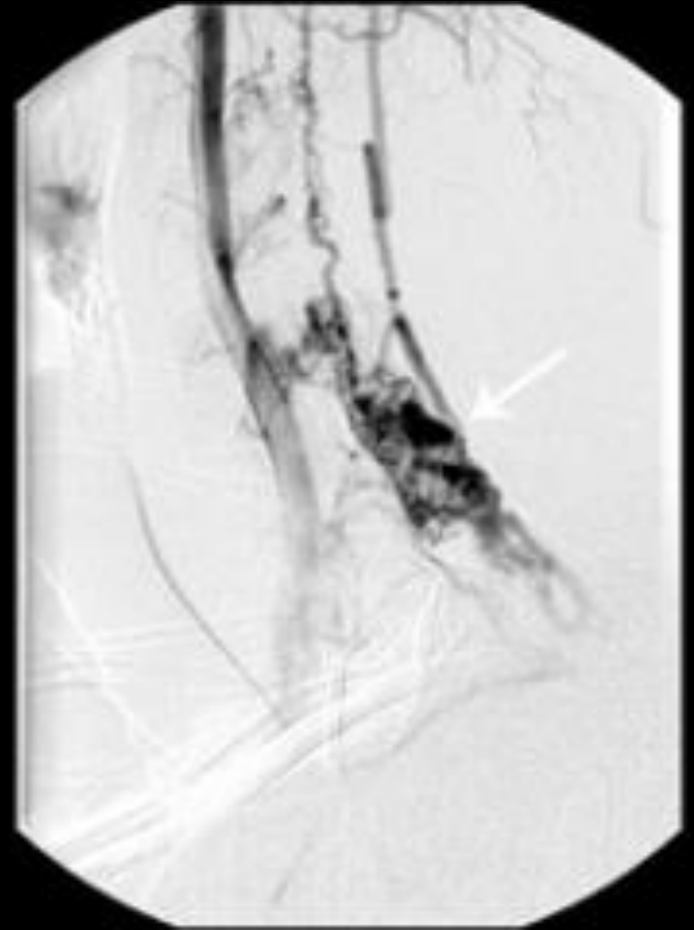
Fistule durale AV médullaire



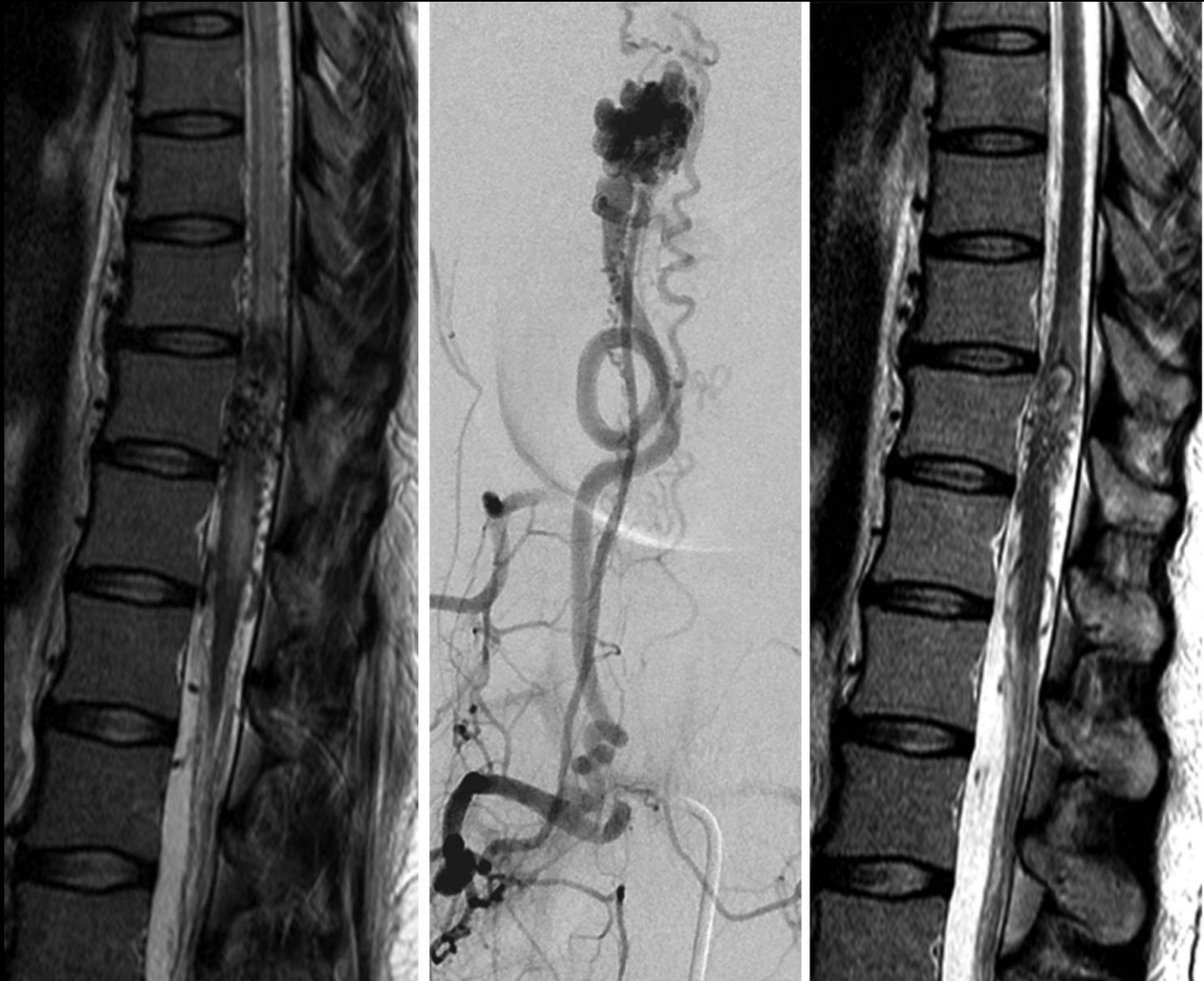
Fistule durale AV médullaire



MAV médullaire



MAV médullaire



- FD et MAV sont des pathologies complexes
- Ont en commun la présence de shunts AV et le risque hémorragique => CT cérébral hémorragique = injecter
- Leur physiopathologie et leur histoire naturelle ne sont pas complètement comprises
- L'angiographie est indispensable pour une prise en charge optimale